

## Complications neurologiques de l'alcoolisme

### Objectifs :

- ▣ Connaître les signes cliniques des principales complications neurologiques de l'alcoolisme aigu et chronique.
- ▣ Chez un patient alcoolique chronique :
  - argumenter l'origine alcoolique des symptômes et signes.
  - proposer un traitement préventif et curatif.

### Sommaire

- [Faq 1 - Qu'est-ce que l'alcoolisme et comment intervient l'alcool sur le système nerveux ?](#)
- [Faq 2 - Quelles sont les complications de l'intoxication alcoolique aiguë ?](#)
- [Faq 3 - Quels sont les signes et traitements du syndrome de sevrage ?](#)
- [Faq 4 - Quels sont les signes et traitements des différentes neuropathies alcooliques ?](#)
- [Faq 5 - Quelles sont les complications musculaires de l'alcoolisme ?](#)
- [Faq 6 - Quels sont les signes, complications et traitements de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke ?](#)
- [Faq 7 - Quels sont les signes et traitement de l'encéphalopathie pellagreuse ?](#)
- [Faq 8 - Quels sont les signes et traitement de l'encéphalopathie hépatique ?](#)
- [Faq 9 - Quelles sont les différentes causes possibles de démence chez un alcoolique chronique ?](#)
- [Faq 10 - Quels sont les signes de l'atrophie cérébelleuse alcoolique ?](#)
- [Faq 11 - Quelles sont les causes et complications vasculaires aiguës et chroniques de l'alcoolisme ?](#)
- [Faq 12 - Quels sont les signes de la myélinolyse centropontine ?](#)
- [Faq 13 - Signes et diagnostic de la maladie de Marchiava-Bignami ?](#)
- [Faq 14 - Qu'est-ce que le syndrome alcoolique fœtal ?](#)

### Points essentiels

---

#### Faq 1 - Qu'est-ce que l'alcoolisme et comment intervient l'alcool sur le système nerveux ?

L'alcoolisme représente une cause directe ou indirecte de 15 à 25 % des hospitalisations et d'environ 35 000 décès par an en France. La reconnaissance d'un alcoolisme chronique est le plus souvent aisée : consommation excessive lorsqu'elle est avouée, présence de plusieurs signes physiques, de complications hépatiques, de l'association de plusieurs complications neurologiques et d'indices biologiques (macrocytose, augmentation des gamma-GT).

Plusieurs mécanismes peuvent expliquer les effets de l'alcool sur le système nerveux. Les complications neurologiques de l'alcoolisme peuvent en effet résulter 1) des effets toxiques propres de l'alcool, 2) des carences associées et des conséquences indirectes par atteinte d'autres fonctions (ex : hépatique, cardiaque, coagulation), 3) ou encore de troubles induits (ex : traumatismes, accidents). L'alcool se fixe sur les phospholipides de membrane, entraîne une dysfonction des canaux ioniques, se fixe sur les récepteurs notamment du système gabaergique et glutamaergique.

Il faut veiller à ne pas trop facilement attribuer une symptomatologie neurologique au seul alcoolisme connu d'un patient, mais s'efforcer de rechercher toute autre cause potentielle. Ces complications doivent être prévenues en assurant un complément en vitamines notamment B1 chez un patient alcoolique et dénutri.

Il est nécessaire chez tout patient alcoolique hospitalisé de prescrire un supplément vitaminique B1, B6, B12, folates et PP.

La consultation ou l'hospitalisation pour ces complications, dont plusieurs peuvent être associées, est l'occasion d'envisager avec le patient sa situation personnelle sociale et professionnelle, de donner des informations sur les différentes modalités possibles de prise en charge, d'aide sociale et psychologique et sur les possibilités de sevrage en ambulatoire ou lors d'une hospitalisation.

## Faq 2 - Quelles sont les complications de l'intoxication alcoolique aiguë ?

### - Ivresse pathologique

Elle est la conséquence de l'action de l'alcool sur la substance réticulée, le cervelet, le cortex, et les noyaux vestibulaires.

Ivresse banale : elle associe jovialité, hypomanie (parfois tristesse), propos incohérents et dysarthrie, troubles cérébelleux et vertiges.

Ivresse pathologique : troubles du comportement, agressivité, violences, dangerosité, actes clastiques. Associée parfois à des hallucinations et délire. Risque d'actes délictueux. Suivie d'un sommeil profond. Amnésie lacunaire. Le diagnostic repose sur l'alcoolémie.

### - Crise d'épilepsie

Par abaissement du seuil épileptogène.

Unique au cours d'une intoxication aiguë : elle ne nécessite alors pas de traitement anti-épileptique.

### - Coma éthylique

Obnubilation, stupeur puis coma. Signes de gravité : aréactif, mydriase, hypotonie.

Risque vital ; dépression respiratoire, hypotension, hypothermie. Il s'agit d'une urgence médicale.

⌘ Complications du coma éthylique.

*Métaboliques : hypoglycémie, acidose, hyponatrémie*

*Neurologiques :*

- Hématomes : extra-dural, sous dural, contusions (déficits focaux)
- Compressions nerveuses périphériques : tronculaires, plexiques
- Séquelles mnésiques (conséquences d'une anoxie).

⌘ Traitements des complications métaboliques associées, surveillance en réanimation, prévention des complications.

## Faq 3 - Quels sont les signes et traitements du syndrome de sevrage ?

L'alcool agit comme agoniste des récepteurs GABA (fonction inhibitrice). Le sevrage, qui correspond à un arrêt complet ou à une diminution de la consommation, entraîne donc une diminution de la transmission gabaergique, avec pour conséquence une hyperexcitabilité. Il est souvent contemporain d'une *affection intercurrente* (ex : infectieuse, traumatisme, hospitalisation etc..).

### - Crise d'épilepsie

Le plus souvent unique, généralisée tonico-clonique, dans les 48 heures du sevrage, sans anomalie EEG. Mais attention : la crise peut être due à une lésion associée : une première crise nécessite une imagerie cérébrale. En cas de signes focaux, ou crise partielle, rechercher une autre cause.

Traitement :

- Si crise unique, pas de traitement anticomitial.
- Si répétition des crises, état de mal : pose d'une perfusion glucosée avec vitamines B1, B6,) traitement par Rivotril IV lent 1-2mg, avec surveillance cardio-respiratoire (matériel de réanimation)

### - Delirium tremens

Les *signes de début doivent être dépistés* ; sueurs, tremblement d'attitude des mains, de la bouche, de la langue, cauchemars, insomnie, irritabilité, anxiété. Ces signes nécessitent d'*urgence* 2 mesures thérapeutiques :

- Hydratation per os. Complément nécessaire en perfusion avec Vitamines B1, B6 et PP.
- Traitement de l'agitation : benzodiazépines (BZD) per os (diazepam, clonazepam), si agitation plus

importante, voie parentérale (diazepam) imposant une surveillance cardio-respiratoire.

En l'absence de traitement, le risque est celui du *delirium tremens*, qui associe syndrome confusionnel avec agitation, propos incohérents, délire onirique, hallucinations multiples surtout visuelles avec zoopsie, scènes d'agression (cause d'agressivité et de réactions de frayeurs). Le syndrome physique associe fièvre, sueurs, déshydratation, modification de la tension, tachycardie, troubles du rythme. Des crises d'épilepsie, un état de mal peuvent survenir (signe de gravité). Le traitement du *delirium tremens* lui-même associe :

- Hydratation adaptée au bilan électrolytique qui doit être répété, surveillance de la diurèse, apport vitaminique (B1, B6, PP), correction de l'hypokaliémie.
- Traitement IV par BZD. Dose de charge par diazepam 10 mg/heure. Disposer de moyens de réanimation et antidote (flumazénil).
- Correction de l'hyperthermie
- Si hallucinations persistantes malgré les BZD, association d'Halopéridol : prudence, surveillance, diminution rapide de la posologie (risque de syndrome malin).
- Traitement de la cause (ex : infection, méningite).

**Prévention du *delirium tremens*** : Le sevrage étant la thérapeutique préventive des complications de l'alcoolisme, celui-ci peut se réaliser en ambulatoire ou en milieu institutionnel. La prévention des accidents de sevrage associe hydratation, prescription vitaminique et traitement par BZD pendant une semaine à doses dégressives.

#### **Faq 4 - Quels sont les signes et traitements des différentes neuropathies alcooliques ?**

**Neuropathie aiguë** : rare, par toxicité directe + carences, dénutrition. Evoque un Guillain-Barré. Parésie douloureuse amyotrophisante.

**Polyneuropathie (polynévrite)** : extrêmement fréquente, par toxicité directe et carences (B1, folates).

- *Signes de début* : peut être asymptomatique ; crampes nocturnes, fatigue à la marche. A l'examen, douleurs à la pression des mollets, hyperesthésie douloureuse, aréflexie achilléenne. Traitement par Vitamine B1 intramusculaire. Rechercher d'autres causes intriquées éventuelles (ex, diabète, traitements).

- Signes d'évolution : steppage par déficit moteur des loges antéro-externes ; douleurs (brûlures, éraux, hyperesthésie au contact) et anesthésie distale symétrique en chaussettes ; signes trophiques (peau, dépilation, ongles, sudation), parfois maux perforants. L'atteinte proximale et des membres supérieurs est très rare. Le traitement associe vitamines parentérales, nutrition, antalgiques (carbamazépine, tricycliques), soins locaux, rééducation, orthèses. La récupération est lente, souvent incomplète.

**Névrite optique alcool-tabagique** : due à la toxicité combinée de l'alcool et du tabac + carences associées. Baisse bilatérale de l'acuité visuelle, dyschromatopsie (axe rouge-vert), scotome central, pâleur papillaire tardive. Traitement par vitaminothérapie, nutrition et arrêt des toxiques.

#### **Faq 5 - Quelles sont les complications musculaires de l'alcoolisme ?**

**Myopathie aiguë** : Rare, lors d'ingestion massive : myalgies, œdème, déficit proximal, rhabdomyolyse, myoglobulinurie, CPK élevées, risque d'insuffisance rénale (nécrose tubulaire).

**Myopathie chronique** : Fréquente, asymptomatique ou réduite à une faiblesse proximale. Modification du calibre des fibres de type II. L'EMG montre des tracés myogènes (avec tracés neurogènes souvent associés).

#### **Faq 6 - Quels sont les signes, complications et traitements de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke ?**

Elle est liée à une carence en vitamine B1, parfois induite par un apport glucidique. Histologiquement, elle correspond à une nécrose, avec prolifération capillaire, pétéchies, gliose réactionnelle situées

dans les régions périaqueducules, le plancher des IVème et IIIème ventricules, les corps mamillaires, le thalamus, le cervelet. Le siège des lésions rend compte de la sémilogie (noyaux oculomoteurs, voies cérébelleuses) et des conséquences d'une éventuelle aggravation (extension hypothalamique, troubles neurovégétatifs) responsables de lourdes séquelles ou du décès. L'imagerie IRM peut objectiver les lésions (notamment corps mamillaires, thalamus), mais le *diagnostic reste clinique*.

Le diagnostic *doit être posé au début* devant un seul des signes suivants et a fortiori en présence de leur association :

- Syndrome confusionnel
- Signes oculomoteurs, paralysie oculomotrice, paralysie de fonction, nystagmus
- Signes cérébelleux (statique)

Le traitement est une *urgence* : traitement IV par vitamine B1.

Le traitement doit être préventif : il suppose une supplémentation systématique des patients dénutris en vitamine B1, la prescription systématique de vitamine B1 lors d'un apport glucosé chez un patient dénutri ou éthylique.

### **Syndrome de Korsakoff**

Il est le plus souvent la conséquence d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke, plus rarement développé d'emblée. Il traduit l'atteinte des corps mamillaires, des noyaux dorso-médians du thalamus, du trigone, du gyrus cingulaire. Cette lésion du circuit hippocampo-mamillo-thalamique et l'atteinte frontale associée sont responsables du syndrome amnésique combiné à des signes frontaux. L'amnésie est antérograde avec une amnésie rétrograde souvent étendue, associée à des fausses reconnaissances et fabulations.

Le traitement vitaminique parentérale est nécessaire, parfois partiellement efficace. Les conséquences sociales sont majeures, avec la présence constante d'une tierce personne ou la nécessité d'un placement en institution.

### **Faq 7 - Quels sont les signes et traitement de l'encéphalopathie pellagreuse ?**

Cette encéphalopathie est liée à des lésions neuronales du tronc cérébral par carence en vitamine PP. Le diagnostic est évoqué systématiquement en présence d'une confusion chez un patient dénutri. Les autres signes sont une hypertonie extrapyramidale, des troubles digestifs, des signes cutanéo-muqueux (glossite, desquamation) très inconstants.

Le traitement est la vitamine PP parentérale (500 mg/ j).

Le traitement est préventif par la prescription systématique de vitamine PP à tout patient alcoolique dénutri.

### **Faq 8 - Quels sont les signes et traitement de l'encéphalopathie hépatique ?**

Cette encéphalopathie est secondaire à l'insuffisance hépatique (cirrhose, shunts porto-caves) mais reste de physiopathologie incomplètement connue (altération du métabolisme hépatique responsable de la toxicité encéphalique). Les circonstances déclenchantes sont un saignement, un apport protidique, une prise de benzodiazépines, une infection, un trouble métabolique.

Le diagnostic associe un trouble de la conscience (de la distractibilité au coma), un *astérisis* (flapping tremor, fait de mouvements de flexion puis extension des poignets quand on demande au patient d'étendre les bras), des signes extrapyramidaux, parfois des crises d'épilepsie. Au stade de coma, des myoclonies, des signes focaux, des mouvements de décérébration sont possibles. L'EEG montre des signes (non spécifiques) évocateurs d'une encéphalopathie : ralentissement et diffusion du rythme de base, ondes triphasiques. L'évolution dépend du stade de la maladie, du traitement des causes intercurrentes.

Traitement : lactulose, néomycine (sonde nasogastrique ou lavement) ; prévention des causes déclenchantes ; réduction de l'apport protidique.

### **Faq 9 - Quelles sont les différentes causes possibles de démence chez un alcoolique chronique?**

Une démence liée à la consommation chronique d'alcool est le plus souvent la conséquence de l'association de facteurs multiples : effet toxique propre, carences induites, traumatismes répétés, crises comitiales ayant entraîné des épisodes anoxiques, accidents vasculaires, effet du vieillissement, possible pathologie dégénérative associée.

L'imagerie cérébrale montre une *atrophie diffuse*, mais pas de corrélation entre imagerie et les signes cliniques (association fréquente avec une atrophie cérébelleuse).

### **Faq 10 - Quels sont les signes de l'atrophie cérébelleuse alcoolique ?**

Elle est fréquente, liée à l'effet combiné des carences et effet toxique. Cette atteinte associe des lésions du vermis et une perte en cellules de Purkinje. L'atrophie vermienne est visible au scanner ou IRM. Elle peut être asymptomatique. Son installation est subaiguë. Un syndrome cérébelleux statique domine, avec élargissement du polygone de sustentation. Le syndrome s'améliore parfois après traitement vitaminique (et rééducation), mais reste le plus souvent stable.

### **Faq 11 - Quelles sont les causes et complications vasculaires aiguës et chroniques de l'alcoolisme?**

L'intoxication *aiguë* peut causer des AVC par le biais de troubles du rythme.

L'intoxication alcoolique *chronique* est un facteur de risque d'AVC au-delà de 3 « verres standard » quotidiens. Plusieurs mécanismes sont invoqués : hypertension artérielle, cardiomyopathie, troubles de la coagulation (TP, plaquettes, temps saignement), risque hémorragique (hématome intracérébral, hématome sous dural, hémorragie méningée).

### **Faq 12 - Quels sont les signes de la myélinolyse centropontine ?**

Il s'agit d'une complication rare, de physiopathologie complexe, associée à la dénutrition, et surtout favorisée par l'hyponatrémie ou sa correction trop rapide. Elle se caractérise par une démyélinisation (perte des oligodendrocytes) du pied de la protubérance (les lésions sont parfois plus étendues).

Elle se manifeste par un coma initial ou des troubles de la vigilance, avec tétraplégie et signes pseudobulbaires. Le pronostic est le plus souvent péjoratif.

Le diagnostic repose sur l'IRM (hyposignal T1 du pied de la protubérance)

*Le traitement est préventif*, et passe par la correction progressive des hyponatrémies profondes.

### **Faq 13 - Signes et diagnostic de la maladie de Marchiava-Bignami ?**

Autre complication rare de l'alcoolisme, elle se caractérise par une démyélinisation du corps calleux, parfois plus étendue latéralement.

Le diagnostic clinique est difficile car la présentation est souvent aspécifique : coma, confusion, démence, trouble de la marche. Les signes de dysconnexion sont souvent mis en évidence a posteriori. Le diagnostic est confirmé par l'aspect du corps calleux en imagerie : hypodense au scanner (bien visible en avant et en arrière des cavités ventriculaires sur les coupes axiales) et hyposignal T1 à l'IRM (coupe sagittale médiane). Le pronostic à moyen terme est classiquement sombre, mais une atteinte limitée ou une régression partielle des signes sont possibles.

### **Faq 14 - Qu'est-ce que le syndrome alcoolique fœtal ?**

Les mères alcooliques et dénutries risquent d'accoucher de nourrissons porteurs de ce syndrome, qui associe dysmorphies et retard mental.

## Points essentiels

- Les complications neurologiques de l'alcoolisme résultent de la combinaison des effets toxiques directs de l'alcool, des carences associées, de l'atteintes d'autres fonctions (ex : hépatique) et d'accidents induits (ex : traumatismes).
- La prévention, systématique chez l'alcoolique, repose sur la vitaminothérapie (B1, B6, PP).
- Il est important d'informer sur les modalités de prise en charge pour un sevrage ambulatoire ou hospitalier
- Ne pas attribuer une symptomatologie neurologique au seul alcoolisme connu d'un patient mais rechercher toute autre cause potentielle. Le patient alcoolique est notamment exposé à des complications générales elles-mêmes sources d'atteintes neurologiques (ex : infectieuses, telle la méningite tuberculeuse).

Savoir plus : 

- [www.anaes.fr](http://www.anaes.fr) (recommandations)

Recommandations pour la pratique clinique : Orientations diagnostiques et prise en charge, au décours d'une intoxication éthylique aiguë.

## Handicap cognitif ou moteur

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises :

- 1.1 Connaître la définition de déficience, incapacité, handicap
- 1.2 Connaître le principe, l'intérêt et les limites du testing musculaire
- 1.3 Connaître l'existence d'échelles d'évaluation
- 1.4 Connaître l'intérêt de la mesure du périmètre de marche

#### 2. Objectifs pratiques :

Chez un patient réel ou simulé atteint d'un handicap moteur

- évaluer par l'interrogatoire, l'autonomie, le retentissement socio-professionnel et psychique (recherche d'un état dépressif)
- proposer un plan de prise en charge globale (incluant la rédaction d'une ordonnance de rééducation fonctionnelle et, si besoin, la mise en œuvre d'une ergothérapie, d'un traitement antidépresseur)

### Sommaire

[Faq 1 - Pourquoi le médecin doit-il savoir apprécier un handicap moteur ?](#)

[Faq 2 - Quelles sont les différences entre déficience, incapacité et handicap ?](#)

[Faq 3 - Quels sont les principes, intérêts et limites du testing musculaire ?](#)

[Faq 4 - Quel intérêt présentent les échelles d'évaluation et l'évaluation du périmètre de marche ?](#)

[Faq 5 - Quels sont les paramètres importants à préciser pour évaluer le handicap d'un patient ?](#)

[Faq 6 - Quelles sont les principales mesures de prise en charge d'un sujet handicapé ?](#)

#### [Points essentiels](#)

---

### Faq 1 - Pourquoi le médecin doit-il savoir apprécier un handicap moteur ?

Avec le handicap mental, le handicap moteur, congénital ou acquis, représente un véritable problème de société, qui déborde largement le strict cadre médical.

De nombreuses maladies neurologiques (AVC, Parkinson, sclérose en plaques, ...) représentent des causes majeures de handicap moteur, nécessitant souvent une prise en charge au long cours. Le poids économique de ces maladies en est considérablement alourdi, du fait du prolongement des coûts directement liés à la maladie (kinésithérapie spécialisée durant des mois voire des années, par exemple) et du fait de l'apparition d'importants coûts indirects (perte du travail, allègement des horaires de travail du conjoint ou des enfants, moyens de transports adaptés, ...).

Pour appréhender correctement le handicap moteur d'un patient venu le consulter, un médecin doit savoir :

- distinguer la notion de handicap de celles d'incapacité et de déficience
- établir une relation de confiance qui permet au patient de dévoiler ses difficultés quotidiennes

- préciser par son interrogatoire les critères d'évaluation du handicap les plus pertinents pour le cas particulier

## Faq 2 - Quelles sont les différences entre déficience, incapacité et handicap ?

Selon l'OMS, on définit 3 notions interdépendantes :

- **Déficience** : toute perte de substance ou altération d'une structure ou d'une fonction psychologique, physiologique ou anatomique. La déficience correspond donc à une notion d'ordre lésionnel.
- **Incapacité** : toute réduction (résultant d'une déficience), partielle ou totale, de la capacité d'accomplir une activité dans les limites considérées comme normale pour un être humain. L'incapacité correspond donc à une notion d'ordre fonctionnel.
- **Handicap** : résulte pour un individu donné d'une déficience ou d'une incapacité qui limite ou interdit l'accomplissement d'un rôle normal (en rapport avec l'âge, le sexe, les facteurs sociaux et culturels). On parle parfois de « désavantage social ».

Le handicap se singularise donc par une prise en compte de la gêne à l'échelon individuel. Deux exemples appliqués à la motricité permettront de mieux comprendre la différence entre incapacité et handicap :

- Un sujet paraplégique (traumatisme médullaire ancien), habitué à son trouble moteur depuis des années et ayant réorganisé de manière adaptée son environnement (domicile, voiture, conditions de travail, ...) peut considérer son handicap comme mineur alors que son incapacité est bien sûr importante (pas de possibilité de marche).
- Un pianiste professionnel peut avoir très bien récupéré d'une hémiplégie et accomplir les gestes de la vie courante sans difficulté (pas d'incapacité évidente), sans avoir retrouvé la dextérité des doigts nécessaire à l'exercice de sa profession, source de handicap sévère.

## Faq 3 - Quels sont les principe, intérêt et limites du testing musculaire ?

• **Principe** : réaliser une cartographie du déficit musculaire, en attribuant à chaque muscle ou groupe musculaire un chiffre sur une échelle en 6 points :

- 0 : absence de toute contraction
- 1 : contraction sans déplacement perceptible (contraction palpable, visible)
- 2 : déplacement possible mais après élimination de l'effet de la pesanteur
- 3 : déplacement possible contre la pesanteur
- 4 : résistance possible à une force supérieure à la pesanteur, mais déficitaire
- 5 : force musculaire normale

La force d'un muscle doit s'étudier en comparaison avec celle de son homologue controlatéral. Elle doit tenir compte de l'âge, du sexe, et de l'activité habituelle. Des positions favorables doivent être choisies pour l'étude de chaque groupe musculaire.

• **Intérêt** : il est double :

- intérêt diagnostique : permet d'identifier précisément les muscles touchés et ainsi les niveaux d'atteinte de la motricité (détail d'une



atteinte pluriradiculaire, distinction entre des atteintes musculaire et radiculaire devant un déficit proximal sans trouble sensitif associé, etc...).

- intérêt évolutif : permet d'apprécier l'aggravation ou l'amélioration spontanée d'un déficit, ou encore l'efficacité d'une thérapeutique (médicament, rééducation)

• **Limites** : elles sont nombreuses

- Le testing doit être effectué par un examinateur expérimenté, avec une reproductibilité optimale.

- De nombreuses situations cliniques peuvent rendre son interprétation difficile : douleur, atteinte sévère de la sensibilité proprioceptive, participation insuffisante du patient, etc... L'hypertonie peut aussi gêner la cotation précise d'un déficit : pour cette raison, la réalisation d'un testing musculaire est plus adaptée à l'étude d'un déficit périphérique que central.

- La cotation reste relativement grossière (même en faisant intervenir des demi-points pour augmenter la sensibilité), notamment au-dessus de 3, raison pour laquelle on complète parfois le testing de certains muscles par une étude dynamométrique, plus précise.

- Il s'agit d'un score de déficience qui ne renseigne pas sur le handicap réel.

#### **Faq 4 - Quel intérêt présentent les échelles d'évaluation et l'évaluation du périmètre de marche?**

Il existe de nombreuses échelles prenant en compte des aspects de déficience et d'incapacité. La plupart de ces échelles ont été validées pour des affections ou situations neurologiques particulières (exemples : échelle EDSS pour la sclérose en plaques, échelle de Glasgow pour les comas, etc...)

- Certaines échelles combinent des aspects d'incapacité et de

handicap. C'est le cas de l'échelle de Barthel, largement utilisée .

- Le handicap est également quantifié dans des échelles de qualité de vie. Ces échelles évaluent des dimensions globales telles que l'insertion sociale ou le goût de vivre, en tenant compte à la fois de l'état physique et psychique. Elles sont peu utilisées en pratique clinique, et présentent surtout un intérêt de santé publique (comparaison de différentes affections invalidantes).

La marche constitue une fonction essentielle et commune à tous. Son altération représente donc un handicap moteur sévère pour la plupart des individus. On peut juger de cette altération de plusieurs manières :

- apprécier les modifications de la marche décrites par le patient ou observées à l'examen (périmètre de marche, chutes, amplitude du pas, etc...)

- utiliser des échelles de déambulation qui, toutes, combinent des items de périmètre et d'aide à la marche (unilatérale, bilatérale, fauteuil roulant), comme par exemple l'échelle de Barthel.

En pratique, le périmètre de marche doit être renseigné devant tout handicap à la marche : il s'agit de préciser la distance au bout de laquelle le patient est obligé de s'arrêter. L'information est plus ou

moins facile à faire préciser, et il ne faut hésiter à suggérer au patient des repères (pouvez-vous marcher d'une seule traite de tel endroit à tel endroit ?). Il faut aussi noter :

- ce qui oblige le patient à s'arrêter : équilibre, douleur, déficit moteur, etc...
- la possibilité de reprise de la marche après un repos dont la durée sera quantifiée.

Certaines réductions du périmètre de marche orientent vers une affection précise : claudication de l'artérite des membres inférieurs (crampe du mollet), claudication du canal lombaire étroit (lombalgies et douleurs de topographie radiculaire).

## Faq 5 - Quels sont les paramètres importants à préciser pour évaluer le handicap d'un patient?

L'interrogatoire est la principale source d'information du médecin pour l'évaluation du handicap de son patient. L'évaluation précise n'est souvent possible qu'après plusieurs entretiens, au cours duquel le médecin doit s'enquérir des conditions de vie de son patient et de la qualité de son environnement social. Une relation de confiance entre le médecin et son patient est le préalable indispensable pour obtenir ces informations.

- **Degré d'autonomie** : il s'évalue en fonction des aides nécessaires (famille, amis, personnel paramédical). La diminution de cette autonomie caractérise l'apparition d'une invalidité. La grille dite AG-GIR est utilisée pour l'obtention de l'Allocation Personnalisée d'Autonomie (APA) depuis juillet

2001 .

A titre d'exemple, les items retenus par le dossier COTOREP (certificat médical « personne adulte handicapée ») pour juger de la perte d'autonomie sont listées en annexe 2. La plupart se rapporte au handicap moteur.

Dans les affections neurologiques chroniques responsables de handicap moteur, le degré d'autonomie est réapprécié régulièrement. On s'enquiert de l'aptitude du patient à réaliser tel geste de la vie quotidienne par rapport à ce qu'il pouvait faire 3, 6 ou 12 mois auparavant.

Le médecin joue un rôle important pour prévoir la perte d'autonomie, donc aider le patient (et l'entourage) à prendre en temps utile les décisions concernant son cadre de vie (adaptation de l'habitat au handicap, impossibilité du maintien au domicile).

- **Retentissement socio-professionnel** : il s'apprécie à la fois sur des critères objectifs (inaptitude à l'emploi, absentéisme, mise au chômage, ...) et subjectifs (fatigue du patient, modification de ses habitudes). Ces derniers critères nécessitent des entretiens avec les proches, en accord avec le patient. Il est de la responsabilité du médecin de :

- favoriser autant que possible le maintien d'une activité professionnelle, source d'ancrage social du patient. Avec l'accord de ce dernier, des informations appropriées peuvent être transmises au médecin du travail.
- proposer au patient et à sa famille des aides adaptées (souvent avec le relais de l'assistante sociale d'un service hospitalier ou d'une mairie) : prise en charge de la maladie à 100% au titre d'une affection invalidante, aide d'une tierce personne, obtention de l'APA ou d'une carte de station debout pénible, d'un macaron pour véhicule particulier, etc...

- **Retentissement psychique** : tout patient porteur d'un handicap moteur présente un risque d'état dépressif notamment dans les premiers mois. Il faut l'évoquer à l'interrogatoire devant une altération du sommeil, une modification du caractère avec irritabilité, un repli sur soi avec comportement d'évitement social, l'apparition d'une alcoolisation. Le patient peut être réticent à aborder ces questions, et l'aide de l'entourage est souvent essentielle pour porter le diagnostic de dépression.

Le médecin joue souvent un rôle de soutien psychologique auprès de la famille. Il doit se souvenir que la qualité de vie de son patient dépend largement des motivations de

l'environnement familial.

## **Faq 6 - Quelles sont les principales mesures de prise en charge d'un sujet handicapé ?**

Ces mesures sont adaptées à chaque situation individuelle.

### **• Rédaction d'une ordonnance de rééducation fonctionnelle :**

- celle-ci doit être expliquée pour favoriser l'adhésion du patient. Il faut détailler les gestes qui ne peuvent être travaillés seul, justifiant le recours au kinésithérapeute.
- l'ordonnance doit préciser les membres à rééduquer, s'il faut faire travailler la marche et l'équilibre, éventuellement si des massages ou de la physiothérapie à visée antalgique sont nécessaires. Le nombre de séances est indiqué. La mention « à domicile » ne doit être portée qu'en cas d'obligation, car l'appareillage disponible au cabinet du kinésithérapeute permet un travail beaucoup plus efficace.

### **• Autres mesures :**

- ergothérapie, qui permet l'adaptation des objets d'environnement domestique au handicap (stylo, couverts, etc...)
- antispastiques (baclofène, dantrolène) en cas de séquelles hypertoniques pyramidales. Leur prescription doit être prudente pour éviter une aggravation du handicap liée à une majoration du déficit, par hypotonie iatrogène
- antalgiques et traitement antidépresseur selon les besoins. Les tricycliques sont si possible évités chez un patient ayant déjà un déficit moteur des membres inférieurs, en raison du risque de chute par hypotension orthostatique surajoutée
- aides sociales : elles doivent toujours compléter le volet médical de la prise en charge (cf plus haut).

### **Points essentiels :**

- De nombreuses affections neurologiques représentent des causes majeures de handicap moteur, qui doit être distingué des notions de déficience et d'incapacité.
- Toute évaluation clinique d'un handicap moteur doit comporter un examen neurologique, complété par un testing musculaire et par l'appréciation du périmètre de marche.
- L'évaluation fonctionnelle d'un handicap moteur repose sur l'interrogatoire et l'appréciation de l'environnement social d'un patient.
- Les évaluations clinique et fonctionnelle utilisent des échelles. Les plus utilisées au plan fonctionnel combinent des aspects d'incapacité et de handicap.
- Le médecin joue un rôle important pour obtenir les aides.

## **Douleurs aiguë/chronique**

### **Objectifs :**

#### **1. Connaissances requises :**

- 1.1 Connaître les voies de transmission du message nociceptif, les mécanismes de contrôle de la nociception au niveau spinal et supraspinal, les médiateurs chimiques de la nociception
- 1.2 Connaître la distinction douleur aiguë/douleur chronique et les différents mécanismes physiopathologiques des douleurs chroniques : excès de nociception, déafférentation, psychogène
- 1.3 Décrire les échelles d'évaluation de la douleur (échelle visuelle analogique, échelle numérique, échelle verbale), les échelles comportementales et de qualité de vie
- 1.4 Décrire les facteurs psychologiques de prédisposition, de renforcement et de chronicité de la douleur
- 1.5 Énoncer les spécificités diagnostiques et thérapeutiques liées au terrain : la douleur chez l'enfant, chez la personne âgée, chez le patient en fin de vie
- 1.6 Connaître les classes de médicaments antalgiques (non morphiniques, morphiniques, anti-épileptiques et antidépresseurs), leurs principaux effets secondaires et leurs modalités d'utilisation
- 1.7 Connaître les traitements non médicamenteux de la douleur chronique : prise en charge psychologique, thérapies physiques, blocs nerveux, neurochirurgie d'interruption et de stimulation, neurostimulation cutanée

#### **2. Objectifs pratiques :**

Chez des patients réels ou simulés établir un plan de prise en charge diagnostique et thérapeutique en cas de :

- douleur d'origine cancéreuse
- douleurs neuropathiques
- syndrome douloureux régional complexe (sympathalgies, algodystrophies)

### **Sommaire**

#### **BASES NEUROPHYSIOLOGIQUES ET EVALUATION D'UNE DOULEUR AIGUE ET D'UNE DOULEUR CHRONIQUE**

[Faq 1 - Comment peut-on définir une douleur ?](#)

[Faq 2 - Quels sont les éléments qui distinguent une douleur aiguë d'une douleur chronique ?](#)

[Faq 3 - Quels sont les supports neurobiochimiques de la douleur ?](#)

[Faq 4 - Quelle est la physiopathologie d'une douleur chronique ?](#)

[Faq 5 - Comment conduire l'examen clinique chez un patient douloureux chronique ?](#)

[Faq 6 - Quels sont les moyens d'évaluation d'une douleur chronique ?](#)

[Faq 7 - Quel est l'intérêt d'un bilan psychologique dans l'évaluation de la douleur ?](#)

#### **TECHNIQUES ANTALGIQUES MEDICAMENTEUSES ET NON-MEDICAMENTEUSES**

[Faq 1 - Quels sont les principaux traitements médicamenteux de la douleur ?](#)

[Faq 2 - Quels sont les principaux traitements neurochirurgicaux de la Douleur ?](#)

[Faq 3 - Quels sont les traitements non médicamenteux et non chirurgicaux de la douleur ?](#)

### **Points essentiels**

---

# **BASES NEUROPHYSIOLOGIQUES ET EVALUATION D'UNE DOULEUR AIGUE ET D'UNE DOULEUR CHRONIQUE**

## **Faq 1 - Comment peut-on définir une douleur ?**

***La douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à un dommage tissulaire réel ou potentiel ou décrite en termes d'un tel dommage.*** L'intérêt de cette définition est de mettre sur un même plan les dimensions sensorielles et affectives. Le traitement d'une information nociceptive s'effectue en parallèle au niveau de différentes structures centrales : très schématiquement, le thalamus latéral et le cortex pariétal pour la composante sensori-discriminative, le système réticulaire, le thalamus médian et le système limbique pour la composante affective. L'étude de la douleur est souvent perturbée par un ensemble de facteurs dont la complexité est liée au fait qu'ils dépendent de l'état affectif et/ou émotionnel ainsi que de la motivation du patient. La douleur demeure une expérience subjective, un phénomène essentiellement central modulé par les expériences antérieures, le degré de motivation et les processus d'anticipation. Ces différents facteurs appartiennent à la sphère psychologique et contribuent largement aux difficultés de quantification de la douleur. Ils démontrent largement que, d'une part, il convient d'abandonner une distinction trop classique somatique/psychologique et que d'autre part, l'acceptation d'un mécanisme central, essentiellement neuropsychologique, aide à mieux comprendre les notions fréquentes de discordance anatomo-clinique, voire de placebo-sensibilité. Ainsi, est-il possible de relativiser un lien trop étroit entre douleur et stimulus périphérique et de mieux comprendre l'absence éventuelle de parallélisme entre l'étendue d'un dommage tissulaire et la sévérité d'une douleur puisque de nombreux phénomènes neuro-physiologiques et neuro-psychologiques interviennent dans l'intégration centrale du message nociceptif.

## **Faq 2 - Quels sont les éléments qui distinguent une douleur aiguë d'une douleur chronique ?**

### **A - La douleur aiguë**

La douleur aiguë, d'installation récente, est considérée comme un signal d'alarme qui protège l'organisme : elle déclenche des réactions dont la finalité est d'en diminuer la cause et d'en limiter les conséquences : on parlera alors de nociception. Elle entraîne une démarche diagnostique indispensable, permettant d'en préciser l'origine somatique ou non. La douleur aiguë doit être considérée comme un symptôme : elle est utile, protectrice. Son mécanisme générateur est habituellement simple, monofactoriel. S'il existe une composante affective intervenant dans l'expression douloureuse, il s'agit habituellement d'un simple état d'anxiété. En d'autres termes, il s'agit d'une situation médicale classique, imposant de la part des praticiens une attitude thérapeutique adaptée à l'intensité du symptôme et à l'étiologie en se fixant comme objectif sa disparition complète.

### **B - La douleur chronique**

L'effet « nocif » du facteur temps apparaît très clairement : de manière conventionnelle, il est classique de fixer la limite séparant les douleurs aiguës et chroniques entre 3 et 6 mois. En fait, toute douleur rebelle à un traitement symptomatique et étiologique bien adapté, doit faire évoquer la notion de « Syndrome Douloureux Chronique » : dans ce contexte, la douleur a perdu toute valeur protectrice. Elle est destructrice, dévastatrice tant sur le plan physique que psychologique et social. Le recours à la notion de « syndrome » permet de souligner d'emblée la nécessité d'une évaluation multifactorielle, prenant en considération les différentes manifestations physiques, psychologiques, comportementales et sociales intervenant dans l'expression douloureuse. Dans un tel contexte, l'origine physiopathologique est volontiers incertaine : de nombreux traitements ont déjà été entrepris sans succès. Le comportement du patient se caractérise volontiers par une véritable attitude toxicomaniaque, souvent consécutive à de multiples consultations, aboutissant souvent à des avis divergents aussi bien à propos de la nature de la douleur que des modalités des traitements à visée antalgique. Cette situation ne peut qu'accentuer une véritable détresse psychologique tout en renforçant l'attention accordée à la douleur. Au fil du temps, l'attitude du patient se caractérise par un déni catégorique de toute implication psychologique susceptible d'intervenir dans la genèse et l'expression douloureuse tandis que, parallèlement, interviennent de nombreux « facteurs de renforcement » qu'il conviendra de prendre en considération lors de l'étape difficile d'évaluation. La douleur chronique est une « maladie en soi » : ce syndrome peut s'observer dans des situations

extrêmement variées : migraines, lombalgies, affections neurologiques et douleurs psychogènes... Douleurs aiguës, douleurs persistantes et Syndrome Douloureux Chronique réalisent un continuum subtil tant sur le plan physiopathologique que clinique ou thérapeutique : la transition entre ces différents états ne doit pas être négligée : dans bien des circonstances, un traitement correct de la douleur aiguë permet d'éviter l'évolution vers un syndrome douloureux chronique constitué.

### Faq 3 - Quels sont les supports neurobiochimiques de la douleur ?



L'étude de ces supports suppose de se rappeler de notions importantes d'anatomie. La transmission, la modulation, la perception du message nociceptif sont la résultante de la libération de nombreuses substances biochimiques, les unes excitatrices, les autres inhibitrices.

#### A - Au niveau périphérique

L'activation des terminaisons libres des fibres Ad et C est assurée par plusieurs substances : la bradykinine qui augmente la perméabilité capillaire, les ions  $K^+$  et  $H^+$  issus des lésions tissulaires, l'histamine prurigineuse puis douloureuse à concentration plus élevée, issue des granules des mastocytes, la substance P à l'origine d'une vasodilatation et d'une dégranulation des mastocytes et enfin les prostaglandines et les locotriènes jouant un rôle de médiateur dans la sensibilisation des récepteurs à l'action des autres substances. A ce niveau, la cyclo-oxygénase (COX), responsable de la formation de thromboxane et des prostaglandines à partir de la dégradation de l'acide arachidonique, est inhibée par les anti-inflammatoires non stéroïdiens : il existe deux iso-enzymes, dénommés COX-1 et COX-2 dont le rôle fonctionnel est différent. La COX-1 est une enzyme constitutive de la cellule et contribue à l'homéostasie cellulaire : son inhibition par les anti-inflammatoires non stéroïdiens est responsable de la plupart des effets indésirables de ces substances. Par contre, la COX-2 est une enzyme adaptative dont la synthèse est induite dans les cellules exposées à des agents pro-inflammatoires : son inhibition est responsable des effets anti-inflammatoires et probablement des effets antalgiques des anti-inflammatoires non stéroïdiens. La découverte récente d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, sélectifs de la COX-2, permet de limiter les habituels effets indésirables.

#### B - Au niveau de la moelle

La corne dorsale de la moelle doit être considérée non seulement comme une plaque tournante des informations mais également comme une véritable usine biochimique, caractérisée par une concentration importante de substances excitatrices et inhibitrices, intervenant dans les processus de transmission et de filtrage de l'information nociceptive. Toute augmentation des décharges des fibres afférentes primaires entraîne une sensibilisation centrale des neurones médullaires impliqués dans la transmission du message nociceptif (neurones convergents), directement liée à une augmentation de la libération locale d'acides aminés excitateurs : aspartate et glutamate. Ces médiateurs agissent sur les récepteurs AMPA dont l'activation conduit à une dépolarisation rapide de la zone post-synaptique et des récepteurs NMDA de mise en jeu plus progressive. Il en résulte notamment une expulsion des ions  $Mg$  bloquant le canal  $Na-Ca$  couplé au récepteur NMDA et une entrée massive d'ions  $Ca$  dans le neurone convergent, induisant des modifications importantes de l'excitabilité neuronale par l'intermédiaire de phénomènes intra-cellulaires à l'origine des principales perturbations de l'activité neuronale sous-tendant les phénomènes de sensibilisation centrale : réduction du seuil nociceptif, augmentation de la réponse à tout stimulus nociceptif, augmentation de la durée de la réponse consécutive à un stimulus douloureux bref et élargissement de la zone douloureuse au-delà des tissus lésés.

Simultanément, peuvent intervenir, dans les phénomènes de modulation du message nociceptif au niveau de la corne dorsale de la moelle, des substances inhibitrices telles que l'acide gamma-amino-butérique (GABA) mais également de nombreuses substances opioïdes endogènes (enképhaline, dynorphine...). De nombreux récepteurs opioïdes se situent sur les terminaisons des fibres afférentes primaires. La morphine agirait au niveau spinal en mimant et en renforçant le mécanisme physiologique notamment assuré par les opioïdes endogènes : freination de la libération de la substance P, neuro-modulateur libérés par les fibres fines au niveau des synapses axo-dendritiques.

La morphine possède également une action indirecte centrale, inhibant les Contrôles Inhibiteurs Diffus induits par la Nociception (CIDN), renforçant ainsi le bruit de fond somesthésique et noyant le

message nociceptif au sein de ce bruit de fond.

Ainsi, existe un système neuronal endogène extrêmement complexe, assurant la modulation de la sensation douloureuse au niveau spinal segmentaire et au niveau supra-spinal. La confrontation des données anatomiques, neurophysiologiques et neuro-biochimiques paraît globalement cohérente et fournit progressivement aux cliniciens de nouvelles armes thérapeutiques.



#### **Faq 4 - Quelle est la physiopathologie d'une douleur chronique ?**

A partir des données expérimentales analysées chez l'Homme et l'Animal, il est possible de discerner certains processus pathologiques, permettant de faciliter la distinction de plusieurs types de douleur chronique.

##### **A - Les douleurs par excès de stimulations nociceptives**

Elles sont liées à une augmentation des messages nociceptifs directement générés par les nocicepteurs périphériques au sein des tissus lésés. Il s'agit du mécanisme le plus usuel, le processus pathologique activant le système physiologique de transmission des messages nociceptifs vers la moelle puis vers les structures centrales. A l'origine, existe le plus souvent une réaction inflammatoire, se manifestant par les signes cardinaux classiques : douleur, rougeur, chaleur et oedème. Un contrôle insuffisant de ces manifestations élémentaires peut entraîner dans un premier temps une sensibilisation des nocicepteurs périphériques puis ensuite des modifications centrales se caractérisant par une hyperexcitabilité des neurones directement impliqués dans le transfert des messages nociceptifs (sensibilisation centrale).

##### **B - Les douleurs neuropathiques**

Elles sont toujours associées à des lésions nerveuses périphériques ou centrales : à l'origine, existe une lésion soit d'un nerf périphérique, soit d'une zone du système nerveux central, responsable d'une réduction des influx (désafférentation). Sur un plan strictement fondamental, ces douleurs sont toujours liées à un dysfonctionnement des mécanismes de contrôle et de transmission des messages nociceptifs. Dans un tel contexte, l'examen neurologique retrouve toujours des arguments, confirmant une perte de fonction le plus souvent sur le versant sensitif, parfois également sur le versant moteur tandis que, par ailleurs, l'interrogatoire permettra de distinguer d'une part des douleurs « spontanées » continues le plus souvent à type de brûlures, de torsion ou de dilacération, d'autre part des douleurs paroxystiques, le plus souvent à type de décharges électriques, tantôt spontanées tantôt provoquées sans oublier par ailleurs l'éventualité de douleurs dans une région néanmoins insensible (anesthésie douloureuse) ou encore de douleurs dans un membre fantôme après désafférentation (douleurs post-amputation ou après arrachement plexulaire). L'analyse séméiologique est essentielle et permet ainsi de distinguer un cortège symptomatique assez caractéristique, notamment composé de :

- paresthésies (sensations anormales non douloureuses à type de fourmillements, de picotements, d'engourdissement)
- dysesthésies (sensations anormales non douloureuses ayant néanmoins une tonalité nettement désagréable)
- allodynie (douleur causée par une stimulation qui, normalement, ne produit pas de douleur). En fonction de la nature et du mode de stimulation, l'on peut distinguer une allodynie mécanique (statique ou dynamique) ou thermique (au chaud ou au froid)...
- hyperalgésie (réponse exagérée à une stimulation qui, normalement, est douloureuse)
- hyperpathie (syndrome douloureux caractérisé par une réponse exagérée à un stimulus qui est répétitif et donc le seuil est augmenté, avec fréquemment une sensation d'irradiation et de rémanence témoignant d'une véritable sommation spatiale et temporelle).

##### **C- Les douleurs mixtes**

Elles se caractérisant par l'intrication des deux types de mécanisme précédemment cités, souvent rencontrées en pratique clinique quotidienne (douleurs évoluant dans un contexte cancéreux, associant à la fois un excès de nociception directement lié à l'évolutivité cancéreuse et une composante neuropathique, liée à un dysfonctionnement du système nerveux périphérique consécutif à l'envahissement lésionnel ou aux traitements (chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie).

## **D - Les douleurs par dysfonctionnement du système sympathique**

Elles s'expriment à la fois sous la forme d'un excès de nociception, de signes évocateurs d'une composante neuropathique mais également de perturbations sympathiques (troubles sudoraux, vasomoteurs et trophiques), l'ensemble étant actuellement défini sous la forme de syndromes douloureux régionaux complexes (algodystrophie, causalgie).

## **Faq 5 - Comment conduire l'examen clinique chez un patient douloureux chronique ?**

La qualité de l'entretien initial conditionne l'approche diagnostique thérapeutique d'une douleur chronique. Dans ce contexte, le patient doit être considéré comme le meilleur expert de sa douleur. D'emblée, il convient d'établir un climat de confiance entre celui-ci et le médecin afin de faciliter la communication des informations. L'interrogatoire ne doit pas être trop suggestif mais, dans certains cas, il devra être « canalisé » afin d'éviter toute dispersion, synonyme d'errance diagnostique et de difficultés d'adaptation thérapeutique.

Au cours du premier entretien, l'examinateur doit s'attacher à préciser :

- **l'histoire de la douleur** : son mode de début, les événements de vie concomitants, le diagnostic initial et les modalités de prise en charge ; les traitements effectués, leur effet antalgique potentiel et la nature des effets secondaires ; l'évolution du syndrome douloureux chronique et l'interprétation que le patient accorde à celui-ci et à l'attitude du corps médical.
- **l'évolution actuelle du syndrome douloureux** en établissant notamment une distinction claire entre douleur persistante, déficience, handicap et perturbation thymique. Parallèlement, il convient de préciser l'attitude du patient à l'égard des prises médicamenteuses depuis la peur du médicament jusqu'à une véritable auto-médication. De même, il convient d'évaluer le contexte familial mais également socio-économique : à cet égard, il faut savoir si la demande actuelle du patient n'est pas en fait la solution d'un éventuel conflit avec les organismes sociaux (évaluation ou réévaluation d'une pension d'invalidité ; modalités de reprise du travail ; réparation d'un dommage corporel au titre duquel il ne faut pas méconnaître l'évaluation du « quantum doloris » ; menace de licenciement ; contestation et procédure). A ce stade de l'entretien, il convient d'évaluer la nature exacte de la demande formulée par le patient depuis la cause de la douleur jusqu'au pronostic en passant par le besoin de réassurance ou une recherche du « médicament miracle ». Enfin, il est nécessaire d'évaluer les possibilités de réhabilitation en tenant compte de la motivation de l'intéressé mais également du handicap associé et des possibilités de reclassement professionnel.

L'interrogatoire du patient doit permettre de définir les différents paramètres intervenant dans la genèse et l'expression d'un syndrome douloureux chronique :

- **les caractéristiques sensori-discriminatives de la douleur** : décodage de la localisation, de la qualité, de l'intensité et de l'évolution temporelle de la douleur à partir de laquelle il est parfois possible de déterminer une étiologie précise : douleur pulsatile de type vasculaire, douleur à type de décharge électrique en cas de névralgie, douleur à type de brûlure en cas de dystrophie réflexe sympathique, crampes ou contractures de type musculaire...
- **le facteur cognitif** : quelle signification le patient donne à sa douleur ? La réponse à cette question permet d'évaluer les mécanismes de mémorisation, de motivation et d'anticipation intervenant dans l'expression d'une douleur et de détecter ainsi toute erreur d'interprétation, susceptible d'être immédiatement corrigée dans la mesure du possible.
- **les facteurs thymiques** : quelle est la composante affective intervenant dans la genèse et l'entretien d'une douleur, depuis l'anxiété jusqu'à la dépression ?
- les facteurs émotionnels, largement dépendants de l'éducation, du mode de vie, de la culture, des convictions morales et religieuses de l'individu.
- **les facteurs comportementaux**, intéressant les conséquences de la douleur persistante sur tous les domaines de la vie de l'individu : fonctions de base, motivations personnelles, caractère, relations inter-personnelles, familiales et sociales.

Ces différents paramètres démontrent que la douleur chronique est multifactorielle : il s'agit d'un véritable événement bio-psycho-social dont les différentes composantes imposent un temps d'évaluation suffisant, voire l'aide de plusieurs intervenants au sein d'une structure pluridisciplinaire, avec l'aide du médecin généraliste. L'interrogatoire doit toujours être complété par un examen clinique minutieux notamment neurologique et musculo-squelettique en se fixant trois objectifs essentiels :



- vérifier le caractère chronique de la douleur : au moindre doute, il convient de reprendre les explorations complémentaires, toute méconnaissance d'une étiologie étant lourde de conséquences aussi bien pour le patient que pour la société.
- déterminer le mécanisme générateur de la douleur : s'agit-il d'une douleur par excès de stimulation nociceptive ou neuropathique par désafférentation sensitive ? La réponse sera donnée par les modalités d'installation de la douleur, les caractéristiques séméiologiques, les données d'un examen clinique et notamment neurologique minutieux.
- évaluer l'intensité du syndrome douloureux chronique mais également l'importance du handicap fonctionnel.

## **Faq 6 - Quels sont les moyens d'évaluation d'une douleur chronique ?**

Bien comprendre pour bien traiter mais également bien évaluer pour adapter les modalités thérapeutiques à l'intensité réelle de la douleur ressentie par le patient. Cette étape s'avère difficile en raison du caractère essentiellement subjectif de la douleur et des multiples facteurs (sensoriels, affectifs, émotionnels ou comportementaux) susceptibles d'intervenir dans sa genèse et son expression.

### **A - Les échelles d'auto-évaluation sont classiquement « unidimensionnelles », basées sur l'intensité de la douleur.**

=> **L'échelle numérique (échelle en 5, 10 ou 20 points)**

=> **Les échelles verbales**, comportant une série de qualificatifs hiérarchisés décrivant l'intensité de la douleur, néanmoins caractérisées par un défaut de précision lié à la signification accordée à tel ou tel adjectif.

=> **Les échelles visuelles analogiques**, se présentant sous la forme d'une ligne horizontale ou verticale de 10 cm, définie à ses extrémités par deux qualificatifs extrêmes tels que « absence de douleur » et « douleur maximale imaginable ». Il s'agit d'une méthode simple, compréhensible aussi bien par l'enfant que par la personne âgée ou un patient ne disposant que d'un langage élémentaire mais cette évaluation risque d'être influencée par l'état comportemental du patient (dépression latente, situation conflictuelle, désir de complaisance...). Il s'agit néanmoins d'une méthode relativement fiable, reproductible, permettant d'évaluer l'intensité d'une douleur mais également l'efficacité d'un traitement à visée antalgique ; l'usage de cette EVA sensibilise l'ensemble du personnel soignant à la prise en charge de la douleur et facilite la transmission des informations d'une équipe à l'autre.

**B - Les échelles multidimensionnelles** notamment basées sur des questionnaires d'adjectifs permettent une évaluation dissociée des composantes sensorielles et psychologiques notamment intriquées dans une douleur chronique de manière à mieux orienter les décisions thérapeutiques. Il s'agit d'une évaluation très précise du « langage de la Douleur », véritable outil d'expression, de communication mais également de revendication, imposant donc un véritable décryptage des termes utilisés par le patient.

**C - Les échelles comportementales** : une évaluation du retentissement de la douleur sur la vie quotidienne. Il s'agit d'un véritable travail d'observation analysant la manière dont la plainte est formulée, les termes utilisés, le faciès plus ou moins crispé, les postures parfois antalgiques, le comportement des déplacements, du déshabillage et/ou de tous les gestes de la vie quotidienne. A ce stade, un intérêt particulier peut être accordé à l'échelle comportementale de BOURHIS, basée sur l'envahissement du langage par plainte, le degré d'activité du patient, la demande quotidienne d'antalgiques et le retentissement sur les fonctions de base. De même, chez les patients âgés peu pas communicants, il faut souligner l'intérêt de ces échelles.

## **Faq 7 - Quel est l'intérêt d'un bilan psychologique dans l'évaluation de la douleur ?**

Dans des situations atypiques et/ou complexes, notamment lorsqu'elles sont associées à des échecs thérapeutiques successifs, l'évaluation d'un syndrome douloureux chronique est particulièrement difficile. La douleur est-elle la cause ou la conséquence d'une perturbation psychologique plus ou moins évidente ? En outre, de nombreux paramètres affectifs, familiaux et/ou socio-professionnels

peuvent contribuer à l'amplification et à l'entretien d'un symptôme douloureux. De même, un diagnostic de « douleur psychogène » ne doit pas être un diagnostic d'élimination organique. Il repose sur un faisceau d'arguments convergents, évocateurs d'une personnalité psychopathologique.

Ces quelques remarques démontrent l'intérêt d'un entretien psychologique permettant ainsi de replacer la douleur persistante non seulement dans l'histoire de la maladie mais également dans l'histoire du patient. Ainsi est-il également possible de détecter un réel trouble de la personnalité, susceptible d'intervenir dans l'expression douloureuse : état dépressif plus ou moins marqué, état névrotique tel qu'un syndrome phobo-obsessionnel, hypochondrie, hystérie de conversion... Cette approche psychologique peut être analytique mais également comportementale à la recherche de modèles parentaux ou socio-culturels, susceptibles de déterminer l'expression de comportement douloureux et de déformer ainsi la réalité.

L'entretien psychologique doit parfois être élargi à l'entourage afin de mieux discerner les « facteurs conditionnant opérants » positifs ou négatifs, susceptibles d'intervenir dans le comportement du patient douloureux chronique : il s'agit notamment de l'attitude de l'environnement familial et/ou socio-professionnel vis-à-vis du patient douloureux chronique, depuis un excès de sollicitude, une acceptation jusqu'à une indifférence, voire un refus. A cet entretien psychologique, élément souvent essentiel d'une évaluation globale, peut faire suite une prise en charge basée sur la notion de contrôle des antécédents (situation stressante, contrôle du comportement douloureux par l'apprentissage de techniques de relaxation selon des modalités variables et contrôle des facteurs conséquents basé notamment sur la lutte contre l'inactivité, l'inoccupation et la nécessité d'une réinsertion de l'individu tant sur le plan familial que social. L'objectif global est d'ordre réadaptatif et non curatif, l'essentiel étant de permettre aux patients de mieux affronter son état, de mieux fonctionner malgré une douleur dont l'intensité sera réduite après définition d'une stratégie thérapeutique adaptée.

## **TECHNIQUES ANTALGIQUES MEDICAMENTEUSES ET NON-MEDICAMENTEUSES**

### **Faq 1 - Quels sont les principaux traitements médicamenteux de la douleur ?**

Le choix du médicament à visée antalgique est fonction de la nature de la douleur, de son intensité, de son évolution dans le temps comparés aux caractéristiques pharmacocinétiques de la substance retenue et des éventuels effets secondaires indésirables. Tout traitement à visée antalgique, dans un contexte de douleur chronique, doit être prescrit de façon systématique et non pas à la demande. Le choix du médicament découle d'une réévaluation régulière de l'intensité de la douleur et de l'efficacité du traitement retenu. Le traitement à visée antalgique doit souvent être associé à un traitement anxiolytique et/ou anti-dépresseur. Si le recours aux antalgiques est évident en cas de douleur par excès de stimulation nociceptive, leur efficacité est modérée, voire nulle en cas d'algies neuropathiques par désafférentation sensitive.

#### **A - Les analgésiques**

Il est classique de distinguer les antalgiques non opioïdes, les antalgiques opioïdes faibles et les antalgiques opioïdes « faibles et forts ».

##### **=> Les analgésiques non opioïdes**

Ils sont essentiellement représentés par l'aspirine et le paracétamol. L'aspirine et ses équivalents se caractérisent par une action directe périphérique au niveau du foyer lésionnel, par l'intermédiaire d'une inhibition de la synthèse des prostaglandines, habituellement libérées au niveau des tissus endommagés. On distingue les formes destinées à une administration par voie orale et les formes administrées par voie injectable. Au sein de la première catégorie, peuvent être différenciées des aspirines à libération rapide sous la forme de comprimés ou de sachets de poudre (Aspégic®, Catalgine®, Solupsan®) et les aspirines à libération retardée ou prolongée (Aspirine Serein®, Aspirine pH8®), forme galénique particulièrement utile dans les traitements de longue durée pour les douleurs chroniques. Chez l'adulte, la posologie quotidienne à visée antalgique est de 2 à 3 g/24 h. Les effets secondaires peuvent être d'ordre digestif, hématologique, allergique ou neurologique. De plus, ne doivent pas être méconnus les risques d'interaction médicamenteuse sous la forme de phénomènes

de potentialisation des effets d'un traitement anti-coagulant, de sulfamides hypoglycémiants ou du méthotrexate.

Le paracétamol, administré par voie orale sous la forme de gélules (Dafalgan®), de comprimés ou de sachets de poudre (Doliprane®), sous forme effervescente (Efferalgan®) ou encore par voie intramusculaire ou intraveineuse (Prodafalgan®), est rapidement métabolisé au niveau du foie : il y a donc un risque de nécrose cellulaire hépatique en cas de surdosage par ingestion massive volontaire ou accidentelle. Chez l'adulte, la posologie moyenne usuelle est de 1 à 1,5 g/24 h par prises de 500 mg, régulièrement réparties au cours de la journée à un intervalle minimum de 4 heures. La posologie maximale autorisée est de 3 g/24 h par prises de 1 g.

#### **=> Les analgésiques opioïdes faibles**

La codéine est surtout associée au paracétamol (Dafalgan codéiné®, Efferalgan codéiné®, Algésidal®, Codoliprane®, Lindilane®...). Pour un dosage optimal, les deux principes actifs (500 mg de paracétamol et 30 mg de codéine) ont une synergie d'action potentialisatrice, assurant une efficacité dans les douleurs rebelles aux antalgiques non opioïdes. La posologie indicative est de 1 à 6 comprimés par jour.

Le dextropropoxyphène est souvent utilisé sous la forme d'associations médicamenteuses (Diantalvic® contenant 30 mg de dextropropoxyphène et 400 mg de paracétamol). Les effets secondaires sont de type morphinique central : nausées, vomissements, constipation, somnolence ou vertiges.

#### **=> Les analgésiques opioïdes forts**

Ils sont à base de morphine ou de fentanyl. Actuellement, la morphine à libération prolongée, Moscontin® (comprimés enrobés) et Skenan® (forme micro-encapsulée) sont préférentiellement utilisées et permettent un contrôle satisfaisant des douleurs par excès de stimulation nociceptive dans la mesure où celles-ci sont relativement stables et sous couvert d'une réévaluation régulière de l'effet antalgique. Les doses administrées peuvent être importantes et il n'y a pas de réel effet plafond. Néanmoins, il est important de ne pas sous-estimer toute instabilité douloureuse, notamment liée à l'évolutivité d'une pathologie causale mais également à une mauvaise évaluation de la dose totale efficace ou encore du fait de la survenue de douleurs intermittentes parfois très intenses, liées non seulement à l'évolution de l'affection mais également du fait des soins ou des transferts. Dans ce contexte, prennent tout leur intérêt de nouvelles présentations médicamenteuses : le Sevreol® et l'Actiskenan®, morphines à libération normale, véritables médicaments de secours auxquels on peut faire appel à plusieurs reprises au cours de la journée notamment à l'approche de soins supposés douloureux en sachant qu'un recours très fréquents impose la nécessité d'une réévaluation globale de la dose à administrer au cours de la journée. La résurgence de certaines douleurs, malgré un traitement apparemment bien prescrit, à doses suffisantes, peut signifier l'installation d'une véritable résistance à la morphine : dans ce cas, un changement d'opioïdes peut restaurer un contrôle antalgique satisfaisant : c'est à l'intérêt de la Sophidone LP®, hydromorphone caractérisée par une plus grande affinité pour les récepteurs  $\mu$  que la morphine. Enfin, il convient de ne pas méconnaître l'intérêt des « patches » de fentanyl (Durogésic®) utiles là où la voie orale s'avère difficile ou impossible en rappelant que le recours à une telle voie d'administration suppose une bonne connaissance des équivalences de doses (25mg de fentanyl = 60 mg de morphine) en évitant la notion de rupture de dose lors du passage d'une présentation orale à une présentation transdermique et en sachant que le recours à un tel traitement suppose une stabilité de la douleur au cours du nyctémère afin d'obtenir un réel effet antalgique.

Plusieurs points très importants doivent être ici rappelés :

- 1° L'utilisation de la morphine ou du fentanyl est dictée par l'intensité de la douleur et l'échec des autres thérapeutiques et non par un pronostic sombre à court terme ;
- 2° Avant d'utiliser la morphine ou le fentanyl, il convient avant tout d'évaluer très précisément les caractéristiques séméiologiques et étiologiques de la douleur, de se fixer ensuite des buts précis en fonction du biorhythme de la douleur et ainsi d'individualiser le traitement : chaque traitement à visée antalgique doit être personnalisé. Il n'y a pas de schéma standard ;
- 3° Dans le cadre du traitement des douleurs chroniques d'origine cancéreuse, seuls la morphine ou le fentanyl doivent être utilisés. Les autres morphiniques (Palfium®, Fortal®, Dolosal®) ont des caractéristiques pharmacocinétiques qui les rendent peu utilisables dans ce contexte pathologique ;
- 4° Il convient toujours de donner la priorité à la forme orale ;
- 5° Il est indispensable d'éviter généralement toute prescription à la demande : mieux vaut précéder

une douleur que la poursuivre, situation particulièrement épuisante et décourageante pour le patient en sachant que même en cas de recours à des médicaments de secours (Sevredol®, Actiskénan®), une telle règle peut être respectée, faute de quoi, la prise en charge thérapeutique sera décevante ;

6° Tous les morphiniques ont des effets secondaires, essentiellement de type digestif. Il faut absolument les prévenir dès la mise en route du traitement morphinique et prescrire conjointement un anti-émétique et un stimulant du transit digestif. C'est ainsi que l'on pourra éviter de la part du patient une attitude oppositionnelle à l'origine d'un arrêt malheureux du traitement ;

7° Il n'y a pas pour la morphine d'effet plafond et par conséquent, dans la mesure du possible, les doses peuvent être augmentées de façon régulière ;

8° Le développement d'une dépendance psychologique est très exceptionnelle chez des patients cancéreux sans antécédents psychomaniacaux. De même une accoutumance cliniquement significative est inhabituelle chez ce type de patient. Un accroissement progressif des doses peut être observé mais il est essentiellement lié à l'évolution de l'affection cancéreuse ;

9° Si la survenue d'effets secondaires impose une diminution des doses, celle-ci peut être d'autant plus facile en ayant recours à des associations médicamenteuses parfois très synergiques (paracétamol, acide acétylsalicylique).

Cette stratégie thérapeutique permet maintenant de soulager très efficacement de nombreux patients, tout en n'omettant pas les soins de prévenance : installation du patient dans le lit, mobilisation douce, adaptation du milieu ambiant au confort du malade, création d'un climat de sécurité, qualité de la communication par les gestes ou la parole, prévention des sources d'inconfort, adaptation de l'alimentation en fonction des possibilités, recours aux thérapies cognitivo-comportementales...

## **B - Les autres traitements médicamenteux de la Douleur**

Il s'agit essentiellement de substances co-analgésiques telles que, par exemple, les anti-inflammatoires non stéroïdiens mais également de médicaments plus particulièrement indiqués en cas de douleurs neuropathiques.

### **=> Les anti-dépresseurs tricycliques**

Ils ont un effet antalgique propre par le biais d'une inhibition du recaptage présynaptique de la noradrénaline (Pertofran®) ou de la noradrénaline et de la sérotonine (Laroxyl®, Anafranil®, Tofranil®). Les effets secondaires peuvent être une sédation, une hypotension orthostatique, une aggravation de troubles du rythme cardiaque pré-existants et des effets de type anticholinergique tels que sécheresse de la bouche, constipation et rétention d'urine. L'effet antalgique survient dans les quinze premiers jours après le début du traitement, entrepris à doses progressivement croissantes et doit être maintenu durant 4 à 6 semaines au minimum avant de conclure à une inefficacité.

### **=> Les anticonvulsivants**

Ils sont fréquemment utilisés dans les algies neuropathiques lorsque les paroxysmes spontanés ou provoqués sont prévalents: Dépakine®, Dihydan®, Rivotril®, Tégretol®, Neurontin®, Lamictal®. Il est parfois nécessaire d'atteindre des doses élevées afin d'obtenir un effet antalgique assez significatif. Les effets secondaires sont fréquents, notamment en début de prescription et surtout chez les patients âgés. Il s'agit de somnolence, de troubles de l'équilibre généralement transitoires. Parfois, en fonction du type de médicament, sont notés des troubles d'ordre hématologique, hépatique ou cardiovasculaire.

### **=> Les anxiolytiques**

Ils ont tout leur intérêt dans un contexte de syndrome douloureux chronique : Lexomil®, Urbanyl®, Tranxène®. Leur prescription doit être prudente et limitée notamment chez les insuffisants respiratoires chroniques et chez les sujets âgés. Elle doit être limitée dans le temps, surveillée et ne pas dépasser deux à trois mois. Elle suppose, au préalable, une bonne évaluation psychopathologique.

## **Faq 2 - Quels sont les principaux traitements neurochirurgicaux de la Douleur?**

Ils ne s'adressent qu'aux algies chroniques, réellement rebelles au traitement antalgique. Différentes possibilités techniques peuvent être préconisées en fonction de la physiopathologie, basée sur une distinction claire entre douleurs par excès de stimulation nociceptive et douleurs neuropathiques.

**A - Les méthodes d'interruption des voies de la nociception** ne se conçoivent qu'en cas de douleurs par excès de nociception : il s'agit essentiellement de douleurs liées à une évolutivité

néoplasique, mal contrôlées notamment par les substances opioïdes.

**=> Au niveau de la jonction radicello-médullaire**

La radicellotomie postérieure sélective, consistant en une section pluri-étagée des fibres sensibles de petit calibre, peut être envisagée en cas d'algies cancéreuses, limitées, intéressant notamment le membre supérieur (syndrome de Pancoast-Tobias) là où il convient de respecter la sensibilité profonde indispensable au fonctionnement moteur de la main.

**=> Au niveau du faisceau spino-thalamique**

La cordotomie spino-thalamique cervicale ou dorsale et la tractotomie pédonculaire stéréotaxique, peut être proposée en cas de douleurs cancéreuses, réellement rebelles aux morphiniques à doses suffisantes, strictement unilatérales (ostéosarcome du fémur, syndrome de Pancost-Tobias, cancer de la sphère ORL).

**=> Au niveau du nerf trijumeau**

La thermocoagulation du nerf trijumeau, geste percutané consistant en une destruction sélective par thermolésion des fibres sensibles de petit calibre, peut être proposée en cas de névralgie trigémellaire essentielle, rebelle aux traitements à base de Tégretol® mais également dans certaines névralgies symptomatiques, évoluant notamment dans un contexte de sclérose en plaques. Cette solution thérapeutique peut être mise en balance avec d'autres possibilités tout aussi efficaces : la décompression vasculaire microchirurgicale par abord direct de la fosse postérieure, la microcompression par ballonnet du ganglion de Gasser et plus récemment la radiochirurgie stéréotaxique.

**B - Les méthodes augmentatives** ne se conçoivent qu'en cas de douleurs neuropathiques, authentifiées par les données anamnestiques, séméiologiques et éventuellement neurophysiologiques.

**=> La neurostimulation transcutanée à visée analgésique**

Elle est préconisée en cas de douleurs neuropathiques de topographie limitée, mono ou bi-radiculaire, là où la désafférentation est modérée : il s'agit d'une stimulation à haute fréquence et à basse intensité, réalisée au moyen d'électrodes fixées sur la peau et reliées aux bornes d'un générateur, provoquant des paresthésies dans le territoire des douleurs.

**=> La stimulation médullaire**

Elle consiste en l'implantation d'une électrode quadripolaire dans l'espace épidural postérieur, reliée ensuite à un pacemaker neurologique implanté au niveau du flanc et programmée par télémetrie, peut-être préconisée en cas d'algies neuropathiques sévères, souvent consécutives à une lésion tronculaire ou radiculaire chronique (sciatalgies neuropathiques post-opératoires) ainsi que dans certaines douleurs post-amputations (algo-hallucinoses) ou certaines algies chroniques en rapport avec une dystrophie réflexe sympathique.

**=> La stimulation cérébrale profonde**

Elle est représentée par l'implantation stéréotaxique d'une électrode au contact du noyau ventro-postéro-latéral du thalamus, également reliée à un neuropacemaker placé en région sous-claviculaire, peut être proposée en cas de douleurs neuropathiques sévères (douleurs post-amputation, douleurs plexulaires post-radiques, douleurs après zona ophtalmique, douleurs neuropathiques centrales).

**=> La stimulation du gyrus moteur**

Elle consiste en l'implantation d'une électrode dans l'espace extra-dural, immédiatement en regard du cortex moteur, également relié à un pacemaker neurologique, est une technique nouvelle, susceptible d'entraîner un soulagement significatif pour certaines douleurs neuropathiques périphériques ou centrales : la qualité du résultat est notamment liée à une définition minutieuse de la cible (somatotopie) en tenant compte des renseignements anatomiques et électrophysiologiques per-opératoires.

**C - Les pharmacothérapies locales** constituent un moyen d'apporter une substance antalgique, directement au contact de ces récepteurs, renforçant ainsi l'effet thérapeutique tout en évitant les effets secondaires indésirables, liés à la diffusion du principe actif lors de toute administration par voie orale ou parentérale.

**=> La morphinothérapie intra-thécale**

Elle peut être préconisée en cas d'algies néoplasiques intenses, rebelles à la morphine prise par voie

orale à doses suffisantes ou en cas d'effets secondaires indésirables majeurs. Il s'agit surtout de douleurs intéressant la moitié inférieure du corps, directement en rapport avec une évolutivité néoplasique.

#### **=> La morphinothérapie intra-cérébro-ventriculaire**

Elle consiste à apporter cette substance directement au contact des récepteurs opioïdes péri-ventriculaires à la faveur d'un geste neurochirurgical simple. Elle peut être envisagée en cas d'algies néoplasiques cervico-faciales diffuses, liées aux cancers de la sphère ORL et/ou stomatologiques. D'autres techniques de pharmacothérapie intra-thécale ou intra-ventriculaire sont susceptibles de se développer dans les prochaines années en fonction de l'évolution des connaissances pharmacologiques avec mise au point de substances antalgiques spécifiques, non toxiques, susceptibles d'être diffusées dans le liquide céphalo-rachidien.

### **Faq 3 - Quels sont les traitements non médicamenteux et non chirurgicaux de la douleur ?**

Face à une douleur persistante, les méthodes physiques peuvent trouver leur place aussi bien avant la pharmacologie qu'à la suite d'une intervention chirurgicale à visée analgésique ou associées à l'une des deux méthodes. Il s'agit essentiellement de techniques utilisant un agent physique délivrant de l'énergie et susceptible d'avoir une action thérapeutique médicale locale ou régionale : il faut évoquer plus particulièrement la thermothérapie, la cryothérapie, la vibrothérapie, l'électrothérapie, l'acupuncture, l'hypnose...

**A - La thermothérapie** procure un relâchement, un soulagement par une sensation de bien-être et par sédation des contractures musculaires douloureuses. La liste des procédés est interminable : enveloppement par des serviettes chaudes, Fango, para-Fango, application d'emplâtres, de lampes à infra-rouges ou utilisation de courant à ondes courtes ou d'ultrasons, faisant mieux pénétrer la chaleur en profondeur dans les tissus musculaires ou les articulations douloureuses.

**B - La cryothérapie** (analgésie loco-régionale par le froid) peut être considérée comme une technique de « contre-irritation » et peut éventuellement être proposée dans des douleurs d'origine ostéo-articulaire (entorse, contusion musculaire, rachialgies, arthropathies).

**C - La vibrothérapie** consiste à utiliser des vibrations électriques dans le traitement de la douleur. Il s'agit essentiellement d'ultrasons produits par des émetteurs piezo-électriques, provoquant des vibrations mécaniques et agissant aussi bien par leurs effets thermiques profonds que par les propres effets mécaniques des vibrations. Les indications concernent essentiellement des douleurs d'origine rhumatologique, articulaires et péri-articulaires.

**D - Le contrôle de la douleur par l'électricité** est une méthode thérapeutique ancienne prise à nouveau en considération depuis la « théorie de la porte » de Wall et Melzack. L'application de cette théorie implique le recours à une stimulation à haute fréquence et à basse intensité (cf. plus haut). Dans certaines circonstances (rhumatismes abarticulaires, lombalgies, raideur articulaire post-traumatique douloureuse) l'on peut préconiser le recours à une stimulation à basse fréquence et à forte intensité ; dans ce cas la stimulation peut être pratiquée à distance de la zone douloureuse au niveau des points d'acupuncture ou de zones gâchette. L'hypothèse d'une activation de systèmes opiacés endogènes est évoquée dans la genèse de l'effet antalgique.

## Points essentiels

- L'approche diagnostique et thérapeutique de la douleur, qu'elle soit aiguë ou chronique, impose :
- Une évaluation précise de sa séméiologie replacée ensuite dans le contexte étiologique et dans la biographie du patient en sachant que toute chronicisation implique inévitablement l'intrication de facteurs cognitifs, thymiques et comportementaux susceptibles d'intervenir dans l'expression douloureuse et justifiant alors une approche globale sur un mode bio-psycho-social.
- Une tentative de définition de sa physiopathogénie, influençant de manière significative les choix thérapeutiques : douleurs par excès de stimulation nociceptive, douleurs neuropathiques, douleurs psychogènes, douleurs par dysfonctionnement prépondérant du système sympathique, douleurs mixtes.
- Une synthèse des données cliniques, physiopathogéniques et étiologiques en vue d'une adaptation précise et correcte des traitements définis de manière individuelle et personnalisée après appréciation de la chronobiologie de la douleur, des modes d'action des différentes molécules et du contexte métabolique.
- L'étape évaluative est primordiale et doit être répétée en vue d'une bonne adaptation du traitement, quel qu'il soit, sur un mode individuel, en s'aidant d'échelles adaptées à la situation clinique : cette évaluation doit être interactive et concerner l'ensemble du personnel soignant.
- Les techniques antalgiques médicamenteuses sont définies en fonction de l'intensité et de la genèse de la douleur selon des règles précises, notamment liées à l'étiologie, sans omettre le recours aux co-analgésiques, aux techniques non médicamenteuses et dans les formes les plus sévères aux méthodes neurochirurgicales.

## Complications neurol. Herpès virus

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises

Décrire les manifestations cliniques de l'encéphalite herpétique, préciser l'intérêt des examens complémentaires, connaître le traitement en urgence et les risques évolutifs

#### 2. Objectifs pratiques

Chez un patient réel ou simulé atteint d'encéphalopathie herpétique :

- réunir les arguments du diagnostic
- prescrire les examens urgents
- établir le traitement urgent

### Sommaire

#### Introduction

[Faq 1 - Quelles sont les données épidémiologiques de la méningo-encéphalite herpétique ?](#)

[Faq 2 - Quelles sont les manifestations cliniques de la méningo-encéphalite herpétique ?](#)

[Faq 3 - Quelles sont les formes cliniques et les principaux diagnostics différentiels de la méningo-encéphalite herpétique ?](#)

[Faq 4 - Quels examens paracliniques faut-il demander en cas de suspicion de méningo-encéphalite herpétique ?](#)

[Faq 5 - Quelle est la conduite thérapeutique face à une suspicion de méningo-encéphalite herpétique ?](#)

[Faq 6 - Quelles sont les séquelles possibles d'une méningo-encéphalite herpétique ?](#)

#### Points essentiels

---

### Introduction

***La méningo-encéphalite herpétique est une urgence thérapeutique.*** Elle doit être évoquée de façon systématique devant des tableaux polymorphes car les thérapeutiques anti-virales doivent être prescrites sans retard en attendant la confirmation biologique. Elle est due à un virus à ADN l'herpès simplex virus de type 1 (95 %) ou 2 (5 %) et plus récemment de type 6 chez l'enfant, liée à la réplication du virus quiescent dans les ganglions nerveux céphaliques après une primo-infection oro-pharyngée ou sexuelle. ***Il s'agit d'une polioencéphalite aiguë nécrosante et hémorragique affectant de manière bilatérale et asymétrique les lobes temporaux et parfois l'insula et les régions front-basales.***

### FAQ 1 – Quelles sont les données épidémiologiques de la méningo-encéphalite herpétique ?

C'est une infection endémique dont l'incidence chez l'adulte est de 1/100 000 à 1/500 000 par an. L'âge moyen de survenu est 40 ans. La méningoencéphalite à HSV2 survient en général chez le nouveau-né ou le nourrisson (pic de fréquence dans la période néo-natale puis entre 6 mois et 2 ans). La contamination du nouveau-né se fait au moment de l'accouchement au passage de la filière génitale.



## FAQ 2 – Quelles sont les manifestations cliniques de la méningo-encéphalite herpétique ?

Après un début rapide associant un syndrome grippal, une asthénie, voire une altération de l'état général, s'associant parfois à des troubles du comportement et de la personnalité, la symptomatologie est caractérisée par :

### A - Un syndrome infectieux :

La fièvre est presque constante parfois chiffrée à 40°C.

**B - Un syndrome méningé inconstant** (<50 %) et rarement franc se limitant à des céphalées fébriles. La méningite est rarement le point d'appel initial.

### C - Un syndrome encéphalitique :

- **Des troubles de la vigilance ou de la conscience sont quasi constants.** Ils sont fluctuants chez un même patient. Ils sont en rapport avec une souffrance cérébrale diffuse ou en lien avec des manifestations comitiales. Ils sont souvent associés à des troubles neurovégétatifs. Un coma est possible dans les formes graves.

- **Des manifestations convulsives** sont, avec les troubles de vigilance, l'un des motifs les plus fréquents d'admission aux urgences, plus souvent partielles que généralisées, l'association de plusieurs types de crises est caractéristique. Elles traduisent **une atteinte du lobe temporal** : manifestations à type d'illusions, d'hallucinations notamment olfactives, gustatives ou auditives. Parfois un état de mal partiel ou généralisé inaugure le tableau.

- **Les modifications du comportement et de la personnalité** : familiarité, agressivité, ludisme.

- **Des troubles mnésiques** touchant les mécanismes de fixation avec oubli à mesure.

- **D'autres symptômes** : des troubles du langage (manque du mot, ou aphasie amnésique) à la phase aiguë régressent en général totalement si le traitement est instauré précocement ; les formes très évolutives avec lésions nécrotiques ou oedémateuses de la substance blanche peuvent donner une hémiparésie en général transitoire.

## FAQ 3 – Quelles sont les formes cliniques et les principaux diagnostics différentiels de la méningo-encéphalite herpétique ?

Différentes modalités évolutives sont décrites : formes méningées pures bénignes (passent inaperçues ?), formes graves conduisant au décès, formes récurrentes dans 5 % des cas. Chez le nouveau-né et le nourrisson l'expression clinique est très peu symptomatique d'où l'intérêt de la PCR herpès dans tous les cas de crises convulsives fébriles inexpliquées (pronostic sombre). L'encéphalite herpétique est nécosante. D'autres encéphalites virales ou bactériennes peuvent donner une atteinte temporale mais spontanément réversible (varicelle, mononucléose, fièvre Q et légionnellose).

## FAQ 4 – Quels examens paracliniques faut-il demander en cas de suspicion de méningo-encéphalite herpétique ?

### A – L'analyse du liquide céphalorachidien

La PL sera systématiquement précédée d'un scanner. Sa composition cytochimique est presque constamment anormale : hyperprotéinorachie modérée (<1g/l), hypercytose à prédominance lymphocytaire (<150 éléments par mm<sup>3</sup>), souvent faiblement hémorragique (10 à 1000 hématies) du fait de la nécrose, glycorachie normale. Dans les formes encéphalitiques pures, l'hypercytose peut être < 10 éléments et la protéinorachie à la limite supérieure de la normale.

## B - Les techniques virologiques

La recherche d'antigènes herpétiques dans le sang peut-être positive précocement mais la technique est peu sensible. La recherche d'anticorps dans le sang et le LCR (IgM) sont très spécifiques, mais la positivité est tardive. La séroconversion survient environ 8 jours après l'apparition des signes cliniques donc trop tard pour le traitement. L'augmentation de l'interféron est précoce mais non spécifique (présente dans d'autres affections virales).

**La mise en évidence dans le LCR d'une réplication virale par amplification génique ou Polymerase Chain Reaction (PCR) portant sur le gène de réplication du virus peut être obtenue dans les 24-72 premières heures.** Si la PCR herpès est négative, le traitement peut-être suspendu s'il avait été prescrit sans argument formel (ex : syndrome confusionnel fébrile chez un sujet jeune). La sensibilité est proche de 100% (on peut donc sans crainte arrêter le traitement).

## C – Les données de l'imagerie

**Le scanner** est assez peu sensible du fait de sa faible résolution dans les régions temporales souvent artéfactées par les structures osseuses ou dentaires. C'est un examen d'orientation dans l'urgence. A un stade avancé de la maladie il peut révéler une **hypodensité des lobes temporaux**, un œdème et parfois une prise de contraste. Sa normalité n'élimine pas le diagnostic et ne doit pas faire différer le traitement ++.

**L'IRM a une bonne sensibilité même dans les 24-48 premières heures** (surtout en coupes coronales T1 avec injection de gadolinium et T2). La limite vient de la compliance du patient qu'il faut parfois sédaté. Dans les formes méningées pures, elle peut être normale. Des hypersignaux apparaissent d'abord dans le pôle temporal antérieur et progressent vers le lobe temporal moyen et interne ; ils sont de topographie bilatérales et asymétriques. Le gadolinium montre l'affinité de l'HSV pour le cortex hippocampique, parahippocampique et insulaire. Trois mois à un an après l'épisode initial, l'IRM montre une atrophie d'un ou des 2 noyaux amygdaliens dans 70 à 80 % des cas, isolée ou associée à une atrophie hippocampique. La présence d'hypersignaux étendus dans les lobes temporaux en IRM persistant 1 à 2 mois après la phase aiguë est de mauvais pronostic.

## D - Les autres examens complémentaires

L'EEG n'est plus si utile. Il montre des activités périodiques faites d'ondes lentes stéréotypées séparées d'intervalles réguliers. Ces éléments sont très évocateurs, mais ne sont retrouvés que dans 60 à 70% des cas et ne sont pas spécifiques.

## FAQ 5 – Quelle est la conduite thérapeutique face à une suspicion de méningo-encéphalite herpétique ?

**La précocité du traitement est un facteur de bon pronostic.**

**Il repose sur la prescription systématique de l'Aciclovir (Zovirax®) devant toute suspicion de méningo-encéphalite herpétique sans attendre les résultats de la PCR :**

- IV : 10 à 15 mg/kg de poids toutes les 8 heures soit 750 mg 3 fois par jour.
- Dilué dans une perfusette de 250 ml administrée sur 90 mn.
- Durée : 15 à 21 jours (pas de consensus). La répétition de la PCR herpès est utile : en cas de positivité le traitement doit être poursuivi en cas de négativité à 10 jours, il peut être arrêté.
- Risque d'insuffisance rénale dose dépendante, le plus souvent régressive. On peut souvent poursuivre le traitement en réduisant les doses de moitié et en hydratant d'avantage (dilution dans 500 ml).
- Les résistances sont rares. Le cas échéant ganciclovir (Cymévan®).

## FAQ 6 - Quelles sont les séquelles possibles d'une méningo-encéphalite herpétique ?

**L'instauration des antiviraux n'a pas supprimé les séquelles.** Il s'agit principalement de **séquelles mnésiques** chez l'adulte souvent isolées : syndrome amnésique pur type Korsakoff, trouble de l'apprentissage épisodique, préservation de la mémoire à court terme et rétrograde. En général les

troubles mnésiques sont fixés. Avant la découverte des antiviraux, la méningo-encéphalite herpétique était mortelle dans 70 % des cas et laissait des séquelles neuropsychologiques graves chez les survivants.

**Des séquelles comportementales restent possibles** : syndrome de Kluver et Bucy caractérisé par des troubles du comportement alimentaire (boulimie, parfois anorexie), une hyperoralité, une hyperactivité motrice, une apathie avec diminution des réactions émotionnelles, désinhibition sexuelle et troubles attentionnels. Troubles anxio-dépressifs, hyperémotivité et irritabilité sont aussi rapportés.

### Points essentiels

- La méningo-encéphalite herpétique (polioencéphalite nécrotique et hémorragique) est une urgence thérapeutique affectant les lobes temporaux.
- Elle associe un syndrome infectieux, un syndrome méningé inconstant, un syndrome encéphalitique : troubles de vigilance, crises convulsives, hallucinations, troubles mnésiques.
- La recherche dans le LCR d'une répllication virale par PCR peut être obtenue dans les 24-à 72 premières heures.
- L'IRM met en évidence des hypersignaux des pôles temporaux.
- Le traitement repose sur la prescription systématique de d'Aciclovir (Zovirax®) devant toute suspicion de méningo-encéphalite herpétique sans attendre les résultats de la PCR ou de l'IRM.

## Complications neurol. VIH et Herpès virus

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises :

- 1.1 Connaître les principales manifestations neurologiques de la séroconversion pour le VIH.
- 1.2 Connaître les principales causes de neuropathie périphérique et d'atteinte du système nerveux central survenant au cours du SIDA.

#### 2. Objectifs pratiques :

Chez des patients réels ou simulés VIH+ ou SIDA, orienter le diagnostic en cas de :

- troubles de la marche et de l'équilibre
- troubles de la mémoire
- crise comitiale récente

### Sommaire

#### Introduction

Faq 1 - Quelles sont les manifestations neurologiques de la primo-infection au VIH ?

Faq 2 - Quelles sont les principales atteintes du système nerveux périphérique ou du muscle à la phase de SIDA ?

Faq 3 - Quelles sont les principales atteintes du système nerveux central à la phase de SIDA ?

Faq 4 - Quels sont les principaux effets indésirables des médicaments antirétroviraux ?

#### Points essentiels

---

### Introduction

Les complications neurologiques liées à l'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) sont fréquentes, touchant le système nerveux central et périphérique et le muscle. Ces complications peuvent se rencontrer à tous les stades de la maladie, de la séroconversion au stade du syndrome d'immunodéficience acquise (SIDA). Les troubles neurologiques peuvent être liés directement au VIH, à des infections opportunistes, à un lymphome ou être secondaires à une toxicité médicamenteuse. Les infections opportunistes devront être systématiquement suspectées en cas d'atteinte du système nerveux central, en particulier la toxoplasmose et la tuberculose. Certains troubles neurologiques peuvent être réversibles spontanément ou sous traitement spécifique ; au contraire d'autres, en l'absence de traitement efficace, seront responsables du décès.

La fréquence des manifestations neurologiques augmente avec l'augmentation de l'espérance de vie des patients.

### Faq 1 - Quelles sont les manifestations neurologiques de la primo-infection au VIH ?

Les symptômes de la primo-infection surviennent dans un délai de 1 à 6 semaines après le contact contaminant. La séroconversion s'accompagne dans 50 % d'un **syndrome infectieux non spécifique** (fièvre, adénopathies, pharyngite, rash cutané, arthralgies et diarrhée).

Les manifestations neurologiques qui s'observent à cette phase sont variées : **syndrome méningé, encéphalite, paralysie faciale, polyradiculonévrite de type Guillain Barré, neuropathie**

**périphérique, myélopathie.** Ces manifestations disparaissent spontanément en quelques semaines. Biologiquement cette primo-infection s'accompagne d'un syndrome mononucléosique, d'une inversion de la formule leucocytaire, parfois d'une élévation des transaminases. Le diagnostic repose sur la mise en évidence d'ARN VIH plasmatique (8 à 17 jours après la contamination), ou d'antigène P24 (12 à 26 jours après la contamination), puis sur l'apparition progressive d'anticorps spécifiques.

## Faq 2 - Quelles sont les principales atteintes du système nerveux périphérique ou du muscle à la phase de SIDA ?

### A - Les neuropathies périphériques

Des anomalies histologiques d'atteinte du système nerveux périphérique sont presque constantes au stade de SIDA (95 %). Ces anomalies entraînent des manifestations cliniques significatives dans 15 % des cas, les signes cliniques sont variés :

- **les polyradiculoneuropathies aiguës** peuvent se voir à des stades très variables mais surtout au stade précoce. L'atteinte motrice bilatérale et symétrique est au premier plan accompagnée d'une aréflexie ; le tableau clinique est comparable à un syndrome de Guillain Barré, il existe cependant une réaction inflammatoire dans le LCR (hypercytose s'accompagnant d'une hyperprotéinorachie) ;
- **les polyneuropathies axonales distales le plus souvent surtout sensibles** surviennent à un stade avancé du déficit immunitaire. Une origine toxique médicamenteuse doit toujours être recherchée (anti-rétroviraux) surtout si le taux de CD4 est élevé ;
- **les mononeuropathies et mononeuropathies multiples** qui s'observent plus souvent à un stade précoce, ont une évolution favorable et touchent les nerfs périphériques (nerf cubital, SPE, SPI) ou les nerfs crâniens (nerf facial) ; à un stade tardif, à l'inverse, elles ont une évolution souvent rapide et progressive ;
- **les polyradiculoneuropathies (syndrome de la queue de cheval) et myéloradiculopathies** responsables d'une paralysie hyporéflexique associée à des troubles sensitifs et sphinctériens. Parfois liées au cytomégalovirus, elles justifient un traitement en urgence en raison des risques de nécrose des racines et de la moelle (on recherchera systématiquement une atteinte rétinienne associée).

### B - Les myopathies

Une atteinte musculaire peut être observée à n'importe quel stade de l'infection par le VIH. Elle se traduit dans un contexte d'amaigrissement par **une polymyosite proximale** associant faiblesse musculaire et douleurs, plus rarement d'importantes difficultés à la marche occasionnant des chutes. Le diagnostic est affirmé devant une augmentation des enzymes musculaires et par l'EMG (syndrome myogène) et la biopsie musculaire. Ces tableaux de myopathie peuvent être liés au VIH, à l'administration d'AZT (zidovudine) ou s'intégrer dans le cadre d'une cachexie du SIDA, à des infections opportunistes, des infiltrations tumorales des muscles squelettiques ou à un phénomène de vascularite. Des syndromes myasthéniques et un tableau de rhabdomyolyse sont parfois décrits.

## Faq 3 - Quelles sont les principales atteintes du système nerveux central à la phase de SIDA ?

Elles surviennent le plus souvent dans un contexte de déficit immunitaire avancé. Quatre circonstances diagnostiques feront suspecter ces complications neurologiques du système nerveux central : un tableau de céphalées, un syndrome neurologique focal, un tableau d'encéphalite, des troubles de la marche.

### => Devant une céphalée

**La survenue d'une méningite aseptique à un stade plus avancé témoigne d'un déclin des lymphocytes CD4+.** Chez un patient sévèrement immuno-déprimé (taux de CD4 <200/mm<sup>3</sup>) toute suspicion de méningite doit faire rechercher **une cryptococcose**. La symptomatologie est parfois frustrante, le syndrome méningé n'est présent que dans la moitié des cas. Le LCR révèle une cellularité faible, l'hyperprotéinorachie et l'hypoglycorachie sont inconstantes. Le diagnostic est établi par la mise en évidence de cryptocoque à l'examen direct (coloration à l'encre de chine) ou en culture et surtout sur la présence d'un antigène cryptococcique dans le sang ou le LCR justifiant un traitement par

amphotéricine B et fluorocytosine. L'évolution est souvent défavorable. D'autres méningites peuvent être observées : tuberculose, listériose, syphilis.

### **=> Devant un syndrome neurologique focal**

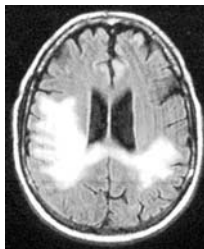
**Un syndrome neurologique focal justifie la réalisation d'une imagerie cérébrale (TDM ou IRM) en urgence.** La confrontation entre le mode d'installation des troubles neurologiques (aiguë, subaiguë ou progressif) et de l'aspect des lésions (prise de contraste, lésions uniques ou multiples) est déterminante pour établir le diagnostic.

#### **Trois étiologies seront évoquées :**

1) *en tout premier lieu une toxoplasmose cérébrale, la plus fréquente des infections du SNC, responsable d'un tableau aigu associant état subfébrile, céphalées, signes de focalisation en fonction de la localisation des abcès, crises convulsives, parfois troubles de vigilance.* L'imagerie cérébrale sans puis avec injection de produit de contraste révèle des images multiples prenant le contraste de manière nodulaire ou en cocarde, correspondant à des abcès. Les localisations les plus fréquentes sont les lobes frontaux et les noyaux gris centraux. La sérologie n'a d'intérêt que si elle est négative, la technique PCR peut être utilisée dans le LCR bien que peu sensible. Un traitement spécifique doit être introduit en urgence (pyriméthamine et sulfadiazine), son effet sera évalué sur les données cliniques et radiologiques.

2) *un tableau d'installation plus insidieuse sera évocateur d'un lymphome primitif du système nerveux central.* Les signes de localisation neurologique apparaissent souvent dans une seconde phase après des manifestations insidieuses (céphalées, troubles mnésiques, confusion). A l'imagerie cérébrale on observe des lésions multiples et bilatérales expansives, non spécifiques, à bords mal limités prenant le contraste avec un faible effet de masse, siégeant préférentiellement dans le corps calleux, les noyaux gris centraux, le thalamus, les régions péri-ventriculaires et le cervelet.

3) *si le tableau est subaigu ou progressif et que le scanner objective des lésions hypodenses, il faudra évoquer une leucoencéphalopathie multifocale progressive, affection démyélinisante due à un papovavirus qui infiltre les oligodendrocytes, le virus JC qui peut être détecté dans le LCR par PCR.* Les manifestations cliniques sont celles d'une encéphalite progressive (signes de focalisation, crises convulsives, ataxie, troubles visuels) sans fièvre avec parfois altération des fonctions supérieures ou troubles psychiatriques. L'IRM est l'examen de choix pour confirmer le diagnostic révélant des images confluentes hypo-intenses de la substance blanche en T1, hyper-intenses en T2 ou FLAIR, sans effet de masse, ne prenant pas le contraste.



Il n'existe pas de traitement spécifique. Une amélioration clinique peut s'observer si la restauration immunitaire est obtenue par un traitement anti-rétroviral.

D'autres causes de lésions cérébrales focalisées sont parfois rencontrées : abcès tuberculeux, encéphalite à cytomégalovirus ou liée à l'herpès.

### **=> Devant un tableau d'encéphalite**

1) *Un tableau d'encéphalite ou une altération des fonctions supérieures chez un sida peuvent avoir plusieurs origines, mais c'est l'encéphalite au VIH qui est le principal responsable.* La fréquence de cette complication a diminué depuis l'introduction des trithérapies anti-rétrovirales. Manifestation tardive, le début est insidieux caractérisé par un syndrome dépressif, des troubles de mémoire, un ralentissement idéomoteur, des troubles de la concentration et de l'attention. La pente évolutive des troubles cognitifs est variable d'un patient à l'autre. A un stade plus avancé elle se traduit par un syndrome démentiel évident de type sous-cortical, les troubles cognitifs s'associant à des troubles du comportement (apathie, indifférence, isolement), des troubles de l'équilibre, une tétraparésie, des

myoclonies ou des crises convulsives. L'IRM révèle une atrophie cérébrale et une atteinte diffuse multifocale sous-corticale de la substance blanche (hypersignaux en T2 bilatéraux et symétriques périventriculaires prédominant dans les lobes frontaux et pariétaux). L'évolution est le plus souvent défavorable.

2) Lorsque le mode d'installation des troubles est brutal ou subaigu associant au tableau d'encéphalite une atteinte des nerfs crâniens, un syndrome de la queue de cheval ou une méningo-radiculo-myélite et une atteinte multiviscérale (rétinienne, pulmonaire, digestive...), il faut évoquer une encéphalite à cytomégalovirus. C'est la plus fréquente des infections opportunistes à la phase tardive du SIDA. L'IRM révèle alors une prise de contraste méningée périventriculaire (ventriculite) et parfois une hydrocéphalie. Le diagnostic repose sur la présence du CMV dans le LCR soit en culture ou par technique PCR. La réponse au traitement antiviral [ganciclovir (Cymevan®) ou foscarnet (Foscavir®)] est souvent modeste et de courte durée.

#### **=> Devant un trouble de la marche**

*Il peut s'agir d'une neuropathie débutante ou d'une polymyosite (cf supra). Une myélopathie vacuolaire doit également être évoquée.* Elle se manifeste par un déficit moteur des membres inférieurs évoluant vers un tableau de paraparésie spastique avec des troubles sensitifs modérés et des troubles sphinctériens. Le diagnostic différentiel doit être établi avec des atteintes médullaires zostériennes, herpétiques et à CMV, la toxoplasmose ou un lymphome sont parfois incriminés.

### **Faq 4 - Quels sont les principaux effets indésirables des médicaments antirétroviraux ?**

Parmi les inhibiteurs nucléosidiques de la transcriptase inverse la didanosine, la zalcitabine et la stavudine peuvent être responsables de l'apparition d'une polyneuropathie. Certains inhibiteurs de protéase (ritonavir, amprénavir) peuvent entraîner l'apparition de céphalées, vertiges et paresthésies ; il en est de même pour les inhibiteurs non nucléosidiques notamment l'efavirenz qui peut induire également un syndrome confusionnel et des crises convulsives. Comme il a été dit plus haut, l'administration de zidovudine (AZT) peut être responsable de myopathie.

#### **Points essentiels**

- Les manifestations neurologiques au cours du SIDA se rencontrent à tous les stades de la maladie, liées directement au VIH, à des infections opportunistes, à un lymphome ou d'origine médicamenteuse.
- Primo-infection : un syndrome infectieux non spécifique peut s'associer à un syndrome méningé, une encéphalite, une paralysie faciale, une polyradiculonévrite, une neuropathie périphérique ou une myélopathie.
- Stade SIDA : l'atteinte du système nerveux périphérique et musculaire (polymyosite proximale) peut s'associer à une atteinte du système nerveux central justifiant une IRM. Les signes neurologiques sont variés : céphalée (une méningite aseptique oriente vers une cryptococcose), signes de focalisation (toxoplasmose, lymphome, leucoencéphalopathie multifocale progressive), encéphalite (au VIH ou à cytomégalo
- Une origine iatrogène par les antirétroviraux doit toujours être évoquée.

## Méningites infectieuses et méningoencéphalites chez l'enfant et chez l'adulte

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises :

- 1.1 Décrire le syndrome méningé et le syndrome encéphalitique.
- 1.2 Connaître les contre-indications de la PL.
- 1.3 Connaître les principaux agents infectieux causes de méningite et/ou méningo-encéphalite ainsi que, pour chacun d'eux, les caractéristiques cliniques et de terrain (méningocoque, pneumocoque, listeria, BK, bacille gram négatif,), et les données de la PL.
- 1.4 Enoncer les signes de gravité devant un tableau de méningite ou de méningoencéphalite.
- 1.5 Décrire les arguments diagnostiques d'une méningite lymphocytaire aiguë bénigne.
- 1.6 Citer les principales complications à distance des méningites et encéphalites.

#### 2. Objectifs pratiques :

- 2.1 Réaliser une ponction lombaire.
- 2.2 Chez des patients réels ou simulés atteints de méningite ou de méningoencéphalite :
  - conduire l'examen clinique
  - interpréter les résultats du LCR et orienter le diagnostic en fonction de ces données
  - prescrire l'antibiothérapie de première intention d'une méningite présumée bactérienne
  - réunir les arguments en faveur d'une méningite tuberculeuse

### Sommaire

[Faq 1 - Quels sont les signes fonctionnels et physiques en faveur d'un syndrome méningé ?](#)

[Faq 2 - Comment différencier, devant un syndrome méningé, une méningite et une hémorragie méningée ?](#)

[Faq 3 - Quels sont les signes évoquant le diagnostic d'encéphalite ?](#)

[Faq 4 - Quels sont les signes de gravité devant un tableau de méningite ou de méningo-encéphalite ?](#)

[Faq 5 - Comment réaliser une ponction lombaire ?](#)

[Faq 6 - Quelle est l'orientation diagnostique en fonction des résultats du LCR ?](#)

[Faq 7 - Quelles sont les principales complications des méningites ?](#)

[Faq 8 - Quelles sont les caractéristiques de la méningite lymphocytaire aiguë bénigne ?](#)

[Faq 9 - Quelles sont les autres étiologies des méningites à liquide clair ?](#)

[Faq 10 - Quelles sont les étiologies des méningites à liquide trouble ?](#)

[Faq 11 - Quelle est la prise en charge thérapeutique des méningites présumées bactériennes ?](#)

### Points essentiels

---

#### Faq 1 - Quels sont les signes fonctionnels et physiques en faveur d'un syndrome méningé ?

Le syndrome méningé est lié à une irritation pathologique des enveloppes méningées (arachnoïde et pie-mère) et du LCR. Il s'accompagne constamment de modifications biologiques du LCR.

##### A - Signes fonctionnels

- **Les céphalées** constituent le signe le plus évocateur, le plus constant et le plus précoce. Intenses, diffuses (elles prédominent parfois en région frontale), violentes, continues avec des paroxysmes, insomniantes, exagérées par le bruit (phonophobie), la lumière (photophobie), les mouvements et l'examen clinique, non calmées par les antalgiques habituels, elles s'accompagnent de rachialgies et d'une hyperesthésie cutanée diffuse.



- **Les vomissements** sont plus inconstants mais précoces, faciles, en jets, sans rapport avec les repas, provoqués par les changements de position.
- Le 3ème élément du trépied méningitique classique, la constipation, est très inconstante et d'intérêt pratique limité.

## B - Signes physiques

- **La raideur méningée** constitue une contracture de défense des muscles paravertébraux en rapport avec la douleur secondaire à l'inflammation des méninges. Douleur et permanente, elle est parfois évidente avec une attitude particulière du sujet couché en chien de fusil (dos tourné à la lumière, tête en arrière, membres demi-fléchis). Toute tentative de la flexion progressive de la tête entraîne une résistance invincible et douloureuse (raideur de nuque). Les mouvements de rotation et de latéralité sont possibles mais augmentent la céphalée.
- Différentes manœuvres confirment la raideur méningée ou la révèlent dans les formes frustes :
  - \* **signe de Kernig** : limitation de l'élévation des membres inférieurs, impossibilité de fléchir les cuisses sans fléchir les genoux lorsqu'on met le malade en position assise ou lorsqu'on élève les 2 membres inférieurs du malade couché ;
  - \* **signe de la nuque de Brudzinski** : flexion involontaire des membres inférieurs à la flexion forcée de la nuque. L'hyperflexion de la cuisse entraîne de l'autre côté soit une flexion (si le membre inférieur était en extension), soit une extension (si le membre inférieur était en flexion).
- **Signes d'accompagnement** : l'irritation méningée peut entraîner des signes pyramidaux sous forme d'une vivacité des réflexes ostéotendineux.

## Faq 2 - Comment différencier, devant un syndrome méningé, une méningite et une hémorragie méningée ?

- Le syndrome méningé reconnu, le problème est de différencier l'hémorragie méningée d'une méningite. **En faveur d'une hémorragie méningée** plaide la brutalité du début, l'absence de fièvre (possible élévation thermique à 38° après quelques heures). **En faveur d'une méningite** : la moindre brutalité du début, la présence d'une fièvre à 39°-40° avec frissons, sueurs et myalgies, la notion d'une épidémie, d'autres signes infectieux : diarrhée, rhino-pharyngite, rash cutané. Le caractère fébrile du syndrome méningé est souvent évident sauf en cas de prise d'antipyrétique qui masque l'élévation de la température. Parfois une autre cause de fièvre est associée (pneumopathie, foyer ORL - sinusite, otite-) qui constitue la porte d'entrée de la méningite.

## Faq 3 - Quels sont les signes évoquant le diagnostic d'encéphalite ?

**L'encéphalite peut s'associer au syndrome méningé (méningo-encéphalite) ou survenir de façon isolée.** Elle résulte de l'inflammation de l'encéphale et se traduit par des signes de dysfonctionnement du système nerveux central associant :

- **des troubles de conscience** allant de simples troubles de vigilance au coma profond ;
  - **des crises convulsives** focalisées ou généralisées, parfois un état de mal de pronostic péjoratif ;
  - **des signes de focalisation** : mono ou hémiparésie, paralysie des nerfs crâniens, mouvements anormaux (tremblement, myoclonies) ;
  - **des troubles du comportement** ;
  - **des troubles neurovégétatifs** : irrégularité du pouls, de la TA, de la température ;
- L'association de troubles de conscience, de signes neurologiques de focalisation dans un contexte d'état fébrile n'est cependant pas toujours synonyme d'encéphalite et peut être liée à d'autres étiologies (état de mal fébrile, thrombophlébite cérébrale).

## Faq 4 - Quels sont les signes de gravité devant un tableau de méningite ou de méningo-encéphalite ?

On tiendra compte notamment :

- **de signes d'encéphalite**, qui, au cours d'une méningite, constituent un signe de gravité.
- **d'un purpura extensif**.
- **de l'aggravation progressive** du coma avec l'apparition de signes traduisant une souffrance à

l'étage mésencéphalique ;

- **de troubles respiratoires** : rythme de Cheynes Stokes, pauses respiratoires, encombrement bronchopulmonaire, insuffisance respiratoire (cyanose due à l'hypoxie, tirage sus-sternal, sueurs et HTA liées à l'hypercapnie) ;

- **de troubles végétatifs** : bradycardie par hypertension intracrânienne, poussées hypertensives par HTIC ou hypercapnie, collapsus d'origine centrale ou respiratoire, hypothermie ;

- **de signes d'hypertension intracrânienne** pouvant témoigner d'un blocage à l'écoulement du LCR avec hydrocéphalie lié au feutrage arachnoïdien ;

- **d'un choc septique ou d'une pathologie sous-jacente susceptible de se décompenser.**

Tout signe de gravité impose une hospitalisation en milieu de réanimation. Les méningites et méningo-encéphalites sont à priori plus graves chez le nourrisson et l'enfant, le sujet âgé, en cas de maladie associée (diabète, cancer, infection au VIH, pathologies sous-jacentes susceptibles de se décompenser...), affection nosocomiale, enfin si le diagnostic est porté tardivement.

## Faq 5 - Comment réaliser une ponction lombaire ?

La ponction lombaire confirme le diagnostic de méningite. Elle devra être précédée systématiquement d'un scanner cérébral en cas de signes de focalisation ou d'HTIC, de troubles de la conscience, de convulsions, d'un oedème papillaire au fond d'oeil (le fond d'œil n'est pas obligatoire avant la réalisation de la PL, car l'absence de signe d'oedème papillaire n'exclut pas un tableau d'hypertension intracrânienne).

Après recueil du LCR devant une suspicion de méningite, on demande systématiquement une cytologie, la glycorachie (avec dosage contemporain de la glycémie), la protéinorachie, la chlorurachie, un examen bactériologique direct et mise en culture. Il faut toujours prélever un ou plusieurs tubes supplémentaires pour d'autres analyses en fonction du contexte : PCR dans le cadre d'une méningo-encéphalite virale (herpès-virus) ou bactérienne (tuberculose).

### A - Technique

Elle se réalise au niveau du cul de sac lombaire entre L4 et L5 ou L3-L4 ou L5-S1. L'espace L4-L5 se repère sous une ligne horizontale rejoignant les 2 crêtes iliaques. Le malade est assis courbé en avant (dos rond) ou couché. Les règles d'asepsie doivent être respectées (désinfection, port de gants). La ponction se fait dans un plan sagittal et médian selon une direction légèrement ascendante (30°) entre les apophyses épineuses. Après avoir franchi la résistance du ligament vertébral postérieur, l'aiguille à mandrin pénètre dans le cul de sac (sensation d'une 2<sup>e</sup> résistance). Le liquide est prélevé, puis l'aiguille retirée d'un coup sec.

La ponction lombaire est contre-indiquée en cas de traitement anticoagulant qui pourrait créer un hématome extra-dural rachidien et si le taux de plaquettes est anormalement bas.

### B - Incidents

- impossibilité de réaliser la ponction en raison d'une scoliose, d'une agitation ou d'une calcification du ligament inter-épineux (en cas de calcification on peut emprunter une voie latérale, en cas de scoliose on peut faire une ponction sous-occipitale) ;

- piqure d'une racine nerveuse qui provoque une simple décharge électrique très brève sans conséquence ;

- ponction blanche (le liquide ne coule pas) : déshydratation sévère ou compression de la moelle sus-jacente ;

- liquide hémorragique en cas de ponction traumatique (repiquer 2 espaces plus haut) ;

- syndrome post-ponction lombaire (intérêt du blood patch).

## Faq 6 - Quelle est l'orientation diagnostique en fonction des résultats du LCR ?

On tiendra compte pour l'interprétation des résultats de l'aspect du liquide, de sa composition cytologique et de l'analyse chimique (protéinorachie, glycorachie, chlorurachie).

### A - Liquide hémorragique

- Il évoque en première intention **une hémorragie méningée** : le liquide est uniformément rouge et incoagulable dans les 3 tubes justifiant des investigations neuro-radiologiques en urgence. Le liquide

devient ensuite xanthochromique, il comprend de nombreuses hématies et des pigments sanguins. Lorsqu'un doute existe avec **une ponction lombaire traumatique** où la teinte se modifie dans les 3 tubes avec un éclaircissement progressif du LCR, on peut demander une centrifugation : si le surnageant demeure xanthochromique, c'est un argument en faveur d'une hémorragie méningée (présence de pigments).

- Le liquide peut être hémorragique dans certains cas de méningites bactériennes, tuberculeuse et dans la méningo-encéphalite herpétique.

## **B - Liquide clair**

**=> La composition cyto-chimique du LCR est normale**

- C'est le diagnostic de **méningisme** qui sera retenu observé au cours de certaines infections ORL, plus rarement la phase précoce d'une méningite bactérienne avant l'irruption de polynucléaires dans le LCR.

- Exceptionnellement, le LCR est normal dans des cas avérés de méningite ou d'encéphalite (PL réalisée dans les premières d'installation des symptômes).

**=> La pléiocytose (plus de 10 éléments/mm<sup>3</sup>, souvent plusieurs centaines), est constituée à majorité de lymphocytes (supérieurs à 50 %).**

- Une méningite lymphocytaire normoglycorachique avec élévation modérée de la protéinorachie < à 1 g/l est a priori virale (méningite lymphocytaire aiguë bénigne). Il faut bien entendu éliminer toute manifestation neurologique centrale qui pourrait évoquer une méningo-encéphalite herpétique.

- Une méningite lymphocytaire hypoglycorachique avec protéinorachie élevée habituellement > à 1 g/l et hypochlorurachie oriente vers une méningite tuberculeuse ou une listériose.

- D'autres maladies infectieuses peuvent se manifester par une méningite à liquide clair :

\* bactériennes (spirochétoses : syphilis, leptospirose, borréliose ; brucellose)

\* parasitaires : paludisme pernicieux, toxoplasmose

\* fongiques : cryptococcose et candidose neuro-méningée

- Une lymphocytose méningée peut s'observer au cours d'abcès cérébraux ou d'infections ORL (sinusite, mastoïdite).

- Une méningite bactérienne incomplètement traitée peut être lymphocytaire.

- Une méningite carcinomateuse ou leucosique s'accompagne volontiers d'une atteinte des nerfs crâniens, justifiant la recherche de cellules anormales.

**=> Une méningite à liquide clair avec prédominance de polynucléaires ou de formule panachée** peut s'intégrer dans le cadre d'une méningite bactérienne décapitée ou une méningite lymphocytaire bénigne à son tout début.

## **C - Liquide trouble**

- Le LCR peut être trouble, opaque ou eau de riz du fait de l'importance de la pléiocytose ou franchement purulent signant alors **une méningite bactérienne**.

- Il renferme plusieurs centaines ou milliers de polynucléaires, la protéinorachie dépasse 1 g/l, la glycorachie est abaissée, la chlorurorachie peut être normale ou abaissée reflétant l'hyponatrémie par sécrétion inappropriée d'ADH. L'identification du germe par examen direct ou en culture est systématique.

- Un liquide purulent aseptique (sans germe ni antigène bactérien) s'observe dans les collections purulentes juxta-méningées (empyème, thrombophlébite cérébrale).

## **Faq 7 - Quelles sont les principales complications des méningites ?**

### **A - Précoces**

- encéphalite associée ;

- syndrome de sécrétion inappropriée d'ADH ;

- purpura fulminans dû au méningocoque plus rarement au pneumocoque ;

- abcès ou empyème suspecté devant l'apparition de signes de focalisation avec signes d'HTIC, confirmé par le scanner (zone hypodense cerclée avec effet de masse) ;

- thrombophlébite cérébrale : crises convulsives, hémiplégie à bascule, HTIC, diagnostic confirmé par l'IRM (séquence de flux) ;

- artérite cérébrale responsable d'accident ischémique sylvien ;

- hydrocéphalie aiguë (troubles de résorption par phénomène inflammatoire, sténose de l'aqueduc de Sylvius par ventriculite) justifiant une dérivation en urgence ;
- bactériémie, arthrite septique, endocardite, septicémie.

## **B - Secondaires**

- méningite traînante en cas d'antibiothérapie inadaptée ou à dose trop faible, en cas d'absence du contrôle de la porte d'entrée ;
- méningite récidivante : nouvel épisode de méningite après une phase de guérison souvent due *au Streptococcus pneumoniae* (recherche d'une lésion de la lame criblée de l'ethmoïde et d'une rhinorrhée). Le diagnostic est posé par les tomodensitographies de la base du crâne et le transit isotopique du LCR imposant la réalisation d'une plastie ;
- foyer paraméningé : sinusite et mastoïdite.

## **C - Complications tardives**

- hydrocéphalie par cloisonnement (feutrage arachnoïdien) tout particulièrement au cours de méningite tuberculeuse ;
- encéphalopathie post-méningitique chez l'enfant et le nouveau-né.

## **Faq 8 - Quelles sont les caractéristiques de la méningite lymphocytaire aiguë bénigne ?**

***Les méningites aiguës virales sont les premières causes de méningites aiguës. Le diagnostic est fortement suspecté en cas de LCR clair et stérile avec cellularité à nette prédominance lymphocytaire, normoglycorachie, hyperproteïnorrhée < 1 g/l. L'évolution est bénigne et ne justifie aucun contrôle de PL.***

- Les principaux virus en cause sont : les entérovirus (échévirus, coxsackie, dans 80 % des cas avec un contexte d'épidémie en collectivité), le virus herpésien dans 10 à 30 % des cas (absence de vaccination, notion de contagion 3 semaines auparavant), les virus du groupe herpès dans 0,5 à 3 % des cas. On doit également penser à une primo-infection par le VIH (recherche d'une notion de contagion 2 à 3 semaines auparavant).

### ***- L'origine virale de la méningite est présumée sur le contexte clinique :***

- \* caractère labile du syndrome méningé avec importance des céphalées contrastant avec l'absence de trouble de vigilance. L'installation des troubles se fait selon un mode aigu avec une hyperthermie élevée. Aucun signe de localisation ou signe de gravité n'est observé ;
- \* syndrome pseudo-grippal : courbatures, myalgies ;
- \* manifestations respiratoires (rhino-pharyngite) ou digestives (gastro-entérite) précédant ou accompagnant le syndrome méningé, des manifestations similaires sont parfois retrouvées dans l'entourage du patient ;
- \* éruption (herpangine, exanthème fugace), conjonctivite, parotidite, myalgies ;
- Le LCR est clair et hypertendu. Si la glycorachie et la chlorurachie sont normales, une hypoglycorachie modérée est parfois observée dans les méningites herpétiques. Une prédominance de polynucléaires est possible au début. Sur le plan biologique la VS est un peu élevée, la leucopénie classique parfois remplacée par une discrète hyperleucocytose au début. On note volontiers une inversion de formule ou un syndrome mononucléosique, une cytolysé hépatique, parfois une hyperamylasémie (oreillons).
- L'identification précise du virus est rarement envisagée sauf en cas de primo-infection par le VIH (recherche de l'antigénémie P24). Le diagnostic peut être rétrospectif par comparaison de 2 sérums prélevés à 15 jours d'intervalle.
- ***L'évolution est très rapidement favorable en quelques jours*** avec défervescence thermique et disparition du syndrome méningé. A l'exception de la primo-infection par le VIH le traitement reste purement symptomatique, il n'y a pas de traitement étiologique à envisager.

## **Faq 9 - Quelles sont les autres étiologies des méningites à liquide clair ?**

***Si la grande majorité des méningites à liquide clair sont d'origine virale, il faut cependant toujours évoquer la tuberculose et la listériose neuroméningée, la méningo-encéphalite***

**herpétique et les méningites puriformes aseptiques** (la méningoencéphalite herpétique est développée à la question 85).

#### **A - Tuberculose neuro-méningée**

- Elle touche préférentiellement les patients immigrés, immunodéprimés, infectés par le VIH. On recherchera systématiquement l'absence de vaccination par le BCG et un contexte de tuberculose viscérale (pulmonaire, urinaire).
- Le diagnostic est évoqué sur le caractère insidieux de l'installation des symptômes sur une à plusieurs semaines : fébricule vespérale, céphalées progressives, troubles psychiques (irritabilité, insomnie, fléchissement intellectuel), symptomatologie douloureuse (rachialgies, sciatalgies, douleurs abdominales). Les signes méningés peuvent être au second plan derrière les signes généraux (fièvre, asthénie, anorexie, amaigrissement) et les signes neurologiques témoignant d'une atteinte basilaire (troubles de vigilance, paralysie de nerfs crâniens : paralysie oculomotrice, paralysie faciale, troubles végétatifs).
- Les signes de focalisation sont fréquents touchant n'importe quel niveau du névraxe : arachnoïdite (responsable de paralysies des nerfs crâniens notamment), épidurite, ischémie localisée, hydrocéphalie. Des formes focales sont possibles (forme pseudo-tumorale, forme pseudo-vasculaire par accident ischémique sylvien), syndrome médullaire.

#### **B - Listériose neuro-méningée**

- La méningite à *Listeria monocytogenes* petit bacille à Gram positif est possible à tout âge, elle doit cependant être évoquée systématiquement chez le sujet âgé, en cas de grossesse, chez le patient éthylique ou immunodéprimé.
- Le tableau est celui d'une rhombencéphalite avec des signes d'atteinte du tronc cérébral (paralysie oculomotrice, paralysie faciale, troubles de déglutition) et une ataxie. Le début est volontiers subaigu avec ensuite une évolution progressive des symptômes.

#### **C - Données du LCR ( tuberculose et listériose) et autres examens**

- **Pléiocytose à prédominance lymphocytaire ou formule panachée (surtout dans la listériose), hyperprotéinorachie > 1 g/l, hypoglycorachie.** Toute méningite lymphocytaire hypoglycorachique doit être tenue pour tuberculeuse jusqu'à preuve du contraire justifiant l'instauration en urgence d'un traitement antituberculeux.
- La mise en évidence du BK est obtenue à l'examen direct du LCR ou après culture (parfois délai de 3 à 6 semaines). Pour la tuberculose, l'étude de la PCR est systématique.
- Identification du *Listeria monocytogenes* par hémocultures.
- Sur le plan biologique on observe dans ces deux pathologies un syndrome inflammatoire et très fréquemment une hyponatrémie.
- Le fond d'oeil peut révéler dans 20 % des cas des tubercules choroïdiens de Bouchut témoignant d'une dissémination hématogène dans le territoire carotidien.
- D'autres examens seront systématiques : IDR (valeur relative car très souvent positive, elle ne constitue pas un élément primordial du diagnostic, sa négativité bien que rare n'exclut pas le diagnostic notamment en cas de miliaire aiguë), radiographie de thorax, ECG mais également IRM encéphalique (recherche de tuberculome, d'une ventriculite, d'une hydrocéphalie...) voire médullaire en fonction du tableau clinique.

#### **D - Les méningites puriformes aseptiques**

- **Ce sont des méningites à liquide clair ou discrètement trouble contenant une majorité de polynucléaires avec culture stérile.** Quatre éventualités seront évoquées :
  - Méningite présumée bactérienne décapitée par une antibiothérapie.
  - Méningite virale au cours des premières 24 heures avec protéinorachie < 1 gr/l et glycorachie normale. Dans le doute on peut débuter une antibiothérapie.
  - Processus expansif intracrânien infectieux (abcès, empyème sous-dural) ou non infectieux : hématome intracérébral, tumeur cérébrale ou extra-cérébrale sus ou sous-tentorielle. En conséquence devant toute méningite puriforme aseptique même en l'absence de signes de focalisation, on doit réaliser un examen ORL et une imagerie cérébrale.
  - Maladies inflammatoires : lupus, Behçet.

## Faq 10 - Quelles sont les étiologies des méningites à liquide trouble ?

**Le syndrome méningé est plus sévère que dans la méningite virale**, les troubles de conscience sont plus fréquents, l'existence de signes de focalisation ou de crises convulsives traduit un syndrome encéphalitique associé. Le tableau peut être parfois fruste chez l'enfant et la personne âgée justifiant la réalisation d'une ponction lombaire au moindre doute. La recherche de signes de gravité et d'une porte d'entrée doit être systématique.

**Le tableau est parfois atypique** comme dans la méningite tuberculeuse (liquide parfois trouble) responsable d'un tableau de méningo-encéphalite d'évolution insidieuse sur plusieurs jours voire plusieurs semaines. **Le tableau clinique est parfois moins prononcé du fait de la prescription d'une antibiothérapie à posologie insuffisante.**

L'identification du germe peut être orientée par le contexte, l'examen clinique et les données du LCR.

### A - Terrain et clinique

- En faveur **du *Neisseria meningitidis* (méningite cérébro-spinale)** diplocoque à gram négatif aérobie, on observe souvent des signes rhinopharyngés quelques jours avant le syndrome méningé, des arthralgies mais surtout un purpura pétéchial parfois diffus au niveau des membres, du tronc et des muqueuses à différencier du purpura extensif nécrotique qui s'observe au cours des septicémies fulminantes à méningocoque (purpura fulminans). Cette affection se rencontre à tout âge de façon sporadique ou épidémique. La déclaration est obligatoire.
- En faveur **du *Streptococcus pneumoniae*** diplocoque à gram positif encapsulé, on recherchera une brèche ostéo-durémérienne secondaire à un traumatisme crânien parfois ancien, un foyer infectieux de voisinage (sinusite, otite suppurée), un déficit immunitaire ou une immunodépression (éthylisme, infection au VIH, sujet âgé). Un purpura est possible.
- En faveur de la **listériose ou de la tuberculose** où le liquide est parfois trouble cf supra.
- Les méningites à **bacille à gram négatif primitives** sont rares chez l'adulte et sont observées chez le jeune enfant (méningite à *Haemophilus influenzae*). Chez l'adulte la plupart des méningites à gram négatif (*Escherichia coli*) sont secondaires, post-traumatiques ou après intervention neurochirurgicale. Dans ce cadre on retrouve également les méningites à *Staphylococcus aureus*. Le tableau clinique n'est pas spécifique.

### B - Données du LCR

- **Le LCR contient en général plusieurs centaines d'éléments à prédominance de polynucléaires, la protéinorachie est supérieure à 1 g/l, la glycorachie est abaissée.**
- **L'examen direct autorise parfois un diagnostic rapide** : diplocoque à gram négatif intra et extra-cellulaire pour le *Neisseria meningitidis*, diplocoque à gram positif pour le *Streptococcus pneumoniae*, petit bacille à Gram positif pour le *Listeria monocytogenes*.
- **La culture du LCR peut permettre d'identifier le germe** après un délai de 24 à 48 heures. La culture peut rester stérile notamment si le patient a déjà reçu un traitement antibiotique avant le recueil du LCR. On peut demander dans ce cas la recherche d'antigènes bactériens solubles. Si la culture est positive on pourra obtenir un antibiogramme. L'étude de la sensibilité aux bêta-lactamines est systématique en cas de *Streptococcus pneumoniae*.
- La NFS objective une hyperleucocytose à polynucléose neutrophile. Il existe un syndrome inflammatoire avec élévation de la VS et de la CRP. D'autres prélèvements bactériologiques seront réalisés : hémocultures, prélèvement bronchique si pneumopathie, prélèvement de gorge, ECBU... L'hyponatrémie est habituelle dans les méningites bactériennes témoignant d'un syndrome de sécrétion inapproprié d'ADH.
- **L'imagerie cérébrale (scanner et/ou IRM)** sera proposée dans certaines circonstances : avant la réalisation d'une ponction lombaire (mais sans retarder la mise en route d'une antibiothérapie empirique) s'il existe des signes de focalisation, en cas de méningo-encéphalite, de fièvre prolongée ou de persistance d'anomalies du LCR (recherche d'une thrombophlébite cérébrale, d'empyèmes sous-duraux ou extra-duraux, d'ischémie cérébrale, de ventriculite, d'hydrocéphalie), enfin en cas de méningite récidivante (recherche d'une brèche ostéo-méningée devant tout élément évoquant une fistule de LCR : traumatisme crânien, neurochirurgie ou chirurgie ORL).

## Faq 11 - Quelle est la prise en charge thérapeutique des méningites présumées bactériennes?

On n'abordera que la prise en charge thérapeutique des méningites bactériennes primitives de l'adulte.

### A - Traitement de première intention, CAT au cours des 48<sup>èmes</sup> premières heures

L'antibiothérapie empirique de première intention dépend de différents facteurs : le terrain, les antécédents, l'examen clinique, mais surtout les données de l'examen direct du LCR.

- *L'examen direct est négatif sans orientation étiologique et sans signe de gravité* : cefotaxime (200 à 300 mg/kg/j en 4 perfusions) ou ceftriaxone (70 à 100 mg/kg/j en 1 ou 2 perfusions).

- *L'examen direct est négatif mais il existe des éléments d'orientation étiologique et/ou présence de signes de gravité* :


\* *Streptococcus pneumoniae* : C3G (cefotaxime ou ceftriaxome) + vancomycine 40 à 60 mg/kg/j en 4 perfusions ou perfusion continue (dose de charge 15 mg/kg)

\* *Neisseria meningitidis* : C3G (cefotaxime ou ceftriaxome) de préférence

\* *Listéria monocytogenes* : amoxicilline + gentamicine (3 mg/kg/j) ou cotrimoxazole

- *Absence d'orientation étiologique et présence de signes de gravité* : amoxicilline + C3G (cefotaxime ou ceftriaxone) + vancomycine.

- *L'examen direct est positif* : l'antibiothérapie est choisie en fonction du germe, de son profil de

résistance attendu et sera adapté ultérieurement en fonction de l'antibiogramme. 

- *Cas particuliers* :

· Pour les méningites à *Staphylococcus aureus* ou *epidermidis* résistant à la méticilline et à bacille à gram négatif nosocomial, l'antibiothérapie optimale ne peut être choisie qu'en fonction de l'antibiogramme.

· Tuberculose : quadruple traitement antituberculeux pendant 2 à 3 mois (isoniazide 5 mg/kg/j, rifampicine 10 mg/kg/j, ethambutol 15 mg/kg/j, pyrazinamide 20 mg/kg/j), puis double antibiothérapie (isoniazide + rifampicine). Association systématique de vitamine B6. La corticothérapie est très souvent recommandée (1 mg/kg/j).

### B - Durée du traitement

Ils sont respectivement pour les méningites à :

- *Neisseria meningitidis* : 7 jours

- *Streptococcus pneumoniae* : 10 à 14 jours si souche de sensibilité diminuée

- *Listéria monocytogenes* : 21 jours (gentamicine 3 à 5 jours)

- bacille à gram négatif nosocomial : 14 à 21 jours

- *Staphylococcus aureus* ou *epidermidis* résistant à la méticilline : au moins 3 semaines

- Tuberculose : 12 à 18 mois.

### C - Surveillance et évolution

- **Dans les 48 premières heures les éléments de surveillance sont : la fièvre qui diminue progressivement avec régression du syndrome méningé. Aucune PL de contrôle n'est utile, ni après 36 heures ni en fin de traitement sauf en cas d'évolution atypique ou défavorable, ou s'il s'agit d'une souche de *Streptococcus pneumoniae* de sensibilité diminuée aux bétalactamines.**

Dans ce cas une concentration d'antibiotiques doit être pratiquée dans le LCR et comparée à la CMI de la souche isolée.

- On recherchera au cours des premiers jours systématiquement une éventuelle complication (cf. supra) ; celle-ci pourra justifier des mesures symptomatiques adaptées : sonde gastrique en cas de troubles de vigilance, traitement anti-convulsivant en cas de crises convulsives, assistance respiratoire.

- Si la corticothérapie peut être discutée dans les méningites graves à *Streptococcus pneumoniae* ou *Haemophilus influenzae* chez l'enfant, chez l'adulte il n'y a pas de recommandations en dehors de la méningite tuberculeuse.

- Traitement d'une éventuelle porte d'entrée (sinusite, otite, brèche ostéo-durémérienne).

- Si l'évolution est défavorable, ce peut être en rapport avec une antibiothérapie inefficace ou insuffisante (dose, durée, résistance, faible passage dans le LCR), à la persistance d'un foyer supprimé

paraméningé (otite, persistance de la porte d'entrée infectieuse, immuno-dépression, brèche ostéo-méningée), enfin à une complication de la méningite.

#### D - Prévention

- **Méningite à *Neisseria meningitidis*** : elle doit immédiatement être déclarée à la DDASS du domicile du patient. Une antibioprophylaxie en urgence doit être prescrite chez les sujets en contact proche ou répété dans les 10 jours précédant l'hospitalisation ; on prescrit de la rifampicine pendant 48 heures (600 mg x 2/jour), en cas d'allergie utilisation de la spiramycine (3 millions d'unités x 2/jour pendant 5 jours). Pour le *Neisseria meningitidis* A, C, W 135 ou Y la vaccination sera associée (vaccin tétravalent). Le patient doit également recevoir un traitement par rifampicine pendant 2 jours à la sortie de l'hôpital pour supprimer le portage rhinopharyngé. L'éviction scolaire des sujets contacts et la désinfection des locaux sont inutiles.

- **Méningite à *Streptococcus pneumoniae*** : vaccination recommandée chez les sujets à haut risque.

- **Méningite à *Listeria monocytogenes*** : pas de prophylaxie secondaire car pas de transmission inter-humaine, éviter certains fromages (à pâte molle et lait cru chez les sujets à risque).

- **Méningite à *Hemophilus influenzae*** : la vaccination est maintenant proposée à tous les nouveau-nés. Ce vaccin confère une protection quasi absolue vis à vis de ces méningites.

#### Points essentiels

- Une méningite est évoquée devant un tableau associant à des degrés divers un syndrome infectieux, des signes d'hypertension intracrânienne et un syndrome rachidien.
- Le tableau clinique est variable en fonction de l'agent infectieux, du terrain, de l'association à une encéphalite ou à des signes de gravité (coma, purpura extensif...), en cas d'antibiothérapie préalable.
- La ponction lombaire permet de confirmer le diagnostic. L'analyse du LCR (aspect, nombre et type de cellules (polynucléaires, lymphocytes), biochimie, examen bactériologique direct et culture) précisera l'étiologie qui conditionne le traitement.
- Le choix de l'antibiothérapie sera orienté en fonction des résultats de l'examen direct du LCR, de la présence ou de l'absence de signes d'orientation étiologique et de signes de gravité.
- Un traitement préventif (antibioprophylaxie des sujets contacts) et vaccination sera systématique pour la méningite à *Neisseria meningitidis*.



## Sclérose en plaques

### **Objectifs :**

#### ***1. Généraux :***

- ☐ Diagnostiquer une sclérose en plaque,
- ☐ Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient,
- ☐ Décrire les principes de la prise en charge au long cours d'un malade présentant un déficit moteur progressif.

#### ***2. Spécifiques :***

- ☐ Connaître les grandes lignes physiopathologiques et épidémiologiques de la SEP,
- ☐ Citer les principaux symptômes révélateurs de la SEP,
- ☐ Décrire la séméiologie de la névrite optique rétro-bulbaire,
- ☐ Connaître les différents modes évolutifs de la SEP, les notions de poussée, de séquelles et de progression,
- ☐ Connaître les principaux arguments du diagnostic (dissémination dans le temps et dans l'espace),
- ☐ Connaître les signes évocateurs de l'IRM et du LCR,
- ☐ Citer les principaux traitements symptomatiques et l'intérêt de l'interféron ? dans certaines formes,
- ☐ Connaître les principales composantes d'un déficit fonctionnel.

#### ***3. Pratiques :***

Chez un patient réel ou simulé atteint d'une SEP :

- ☐ conduire l'interrogatoire à la recherche de poussées antérieures, de signes sensitifs subjectifs et de troubles sphinctériens modérés,
- ☐ chercher des signes de spasticité,
- ☐ chercher des complications secondaires.

### **Sommaire**

***Faq 1 - Quelles sont les principales données épidémiologiques?***

***Faq 2 - Quelles sont les principales circonstances du diagnostic ?***

***Faq 3 - diagnostic clinique***

***Faq 4 - Quelle est la place des examens complémentaires ?***

***Faq 5 - Cette jeune femme vous interroge sur l'évolution. Quelles informations donnez-vous?***

***Faq 6 - Quels sont les facteurs prédictifs de l'évolution ?***

***Faq 7 - Au bout de quelques années d'évolution, les manifestations cliniques sont les suivantes***

***Faq 8 - Quelles sont les modalités thérapeutiques?***

***Points essentiels***

### ***Faq 1 - Quelles sont les principales données épidémiologiques ?***

La Sclérose en Plaques (SEP) a une prévalence de 25 à 60 pour 100 000 habitants en France. Cette prévalence est double au Royaume - Uni et en Scandinavie mais elle est plus faible en Europe du Sud.

L'existence d'un gradient Nord-Sud est confirmée au niveau mondial.

La race Caucasienne paraît plus exposée à la maladie que les noirs d'origine Africaine ou que les asiatiques.

Les études sur les migrations de population entre des pays de prévalence différentes montrent que les adolescents migrant avant l'âge de 15 ans acquièrent la prévalence du pays d'accueil contrairement aux migrants adultes qui conservent la prévalence du pays d'origine.

L'existence de zones de plus grande concentration géographique de cas (Islande ou îles Féroé pendant la deuxième guerre mondiale) ont suggéré l'hypothèse d'épidémies de SEP sans qu'aucun agent infectieux précis n'ait pu être mis en évidence.

Les femmes sont atteintes plus souvent que les hommes (60% versus 40%).

La maladie débute chez l'adulte jeune de 20 à 40 ans dans 70% des cas. Elle commence rarement avant 16 ans (5%) ou après 40 ans (10%).

Les formes familiales représentent 15% des cas. La prévalence de la maladie chez un apparenté d'un patient atteint de SEP est plus élevée entre frères et sœurs (4%), comparé aux parents (2,75%) ou aux autres apparentés (2%). Le degré de concordance est de 25% chez les jumeaux monozygotes.

Dans les populations caucasoïdes d'Europe, un haplotype HLA DR2 (DR15)- HLA DQW1 précis est retrouvé plus fréquemment que dans cette même population indemne de SEP.

Donc, l'étiologie de la SEP implique des facteurs d'environnement et génétiques de façon non exclusive. Pourtant, aucun élément issu de l'environnement y compris viral n'est aujourd'hui formellement identifié et le criblage du génome n'a pas encore permis de mettre en évidence une région conférant la susceptibilité de la maladie.

### ***Faq 2 - Quelles sont les principales circonstances du diagnostic ?***

La SEP est une maladie inflammatoire du système nerveux central (SNC). La gaine de myéline constitue la cible du processus pathologique contrastant avec l'apparent respect de l'axone : c'est la dissociation axono-myélinique. Il en résulte une altération de la conduction de l'influx nerveux expliquant les signes cliniques.

Les manifestations cliniques initiales sont variées, habituellement monosymptomatiques (60%).

□ Les signes moteurs sont révélateurs de la maladie dans 40% des cas. Il s'agit soit d'une monoparésie, d'une paraparésie ou plus rarement d'une hémiparésie. Cette souffrance

s'exprime soit comme une gêne à type de lourdeur, d'une fatigabilité à l'effort soit comme une paralysie plus complète. L'examen clinique retrouve un syndrome pyramidal.

□ La neuropathie optique rétrobulbaire révèle la maladie dans un tiers des cas. Elle se traduit par une baisse de l'acuité visuelle sur quelques heures ou quelques jours. Elle est habituellement unilatérale cliniquement. Elle s'accompagne d'une douleur périorbitaire dans 80% des cas favorisée par la mobilisation des globes oculaires.

Un scotome et une dyschromatopsie rouge-vert sont souvent retrouvés. Le fond d'œil est normal au début, mais dans 10% des cas il est le siège d'un œdème papillaire. Une décoloration de la papille est observée dans les semaines qui suivent l'épisode aigu. La récupération de la fonction visuelle est complète dans 80% des cas en 6 mois. Après récupération, il peut survenir à l'effort, ou lors de l'augmentation de la température corporelle, une baisse transitoire de quelques minutes de l'acuité visuelle (phénomène d'Uhthoff).

□ Les troubles sensitifs sont les premières manifestations de la maladie dans 20% des cas. Ils correspondent à des picotements, des fourmillements, des sensations d'hypoesthésie ou même d'anesthésie, des douleurs, des décharges, des sensations de striction ou d'étau, de ruissellement, de chaud, de froid. Leur localisation est soit bien systématisée comme dans une atteinte médullaire, soit suspendue ou en tâche. A l'examen, les signes sont souvent discrets à type de trouble de la discrimination tactile, de la graphesthésie, de la pallesthésie ou du sens de position des articulations. La sensibilité thermoalgique est moins souvent atteinte. Une ataxie à la marche ou à la réalisation des gestes est fréquente aggravée par la fermeture des yeux. L'anteflexion de la tête peut entraîner des décharges dans le rachis et les membres inférieurs ou dans les quatre membres, (signe de Lhermitte) caractéristique mais non spécifique de la SEP. Il correspond à une plaque médullaire cervicale.

□ La révélation de la SEP par atteinte des nerfs crâniens est plus rare (10%). Le VI est le plus fréquemment touché donnant une diplopie horizontale et une limitation de l'abduction. L'atteinte de la bandelette longitudinale postérieure reliant les noyaux du VI et du III aboutit à une ophtalmoplégie internucléaire (OIN) se révélant par un inconfort visuel et une diplopie. A l'examen, il existe une limitation de l'adduction d'un œil, un nystagmus sur l'œil abducteur et un respect de la convergence. L'atteinte du VII s'exprime par une paralysie faciale périphérique avec parfois des myokimies séquellaires. L'atteinte du trijumeau aboutit à un trouble sensitif de l'hémiface et/ou à une névralgie faciale qui doit faire évoquer le diagnostic de SEP quand elle survient chez un sujet jeune.

□ L'atteinte cérébelleuse est révélatrice de la SEP dans seulement 5% des cas en général associé à un syndrome pyramidal. Elle s'exprime par une démarche ébrieuse, des difficultés dans la coordination des mouvements, une dysarthrie et une hypotonie.

□ Le syndrome vestibulaire comme les troubles sphinctériens ou sexuels sont rarement révélateurs de la maladie (< 5%).

### ***Faq 3 - Diagnostic clinique***

Une jeune femme de 40 ans, sans antécédent particulier, vous consulte devant l'apparition de sensations d'anesthésie, de fourmillements et de décharges provoquées par l'antéflexion de la tête. Quels éléments cliniques vont permettre d'évoquer le diagnostic de S.E.P. ?

Il n'existe pas de marqueur diagnostique spécifique de la maladie. Le diagnostic de SEP répond à un faisceau d'arguments. Il est basé sur quatre critères essentiels, la dissémination des lésions dans le temps, dans l'espace à différents sites du SNC, l'inflammation du SNC et l'absence d'autres maladies évolutives.

La dissémination temporelle des lésions se définit comme la succession d'attaques neurologiques dans le temps (exemple : une névrite optique en 2000 et un syndrome cérébelleux en 2001). Elle peut être recherchée à l'interrogatoire. Elle sera confortée par l'existence de signes neurologiques anormaux à l'examen clinique lors des poussées.

La dissémination spatiale des lésions correspond à l'atteinte de plusieurs zones du SNC. Elle peut être mise en évidence par l'examen clinique ou par les examens paracliniques en particulier l'IRM et les potentiels évoqués.

#### ***Faq 4 - Quelle est la place des examens complémentaires ?***

La démarche diagnostique face à un malade suspect de SEP comporte donc cette quête de la dissémination spatiale et temporelle cliniquement d'abord mais aussi par l'intermédiaire des examens paracliniques qui accélèrent la procédure.

□ L'IRM encéphalique et médullaire est l'examen de choix pour le diagnostic de SEP. Les lésions apparaissent sous la forme d'hypersignaux de la substance blanche sur les séquences pondérées en T2 (le liquide céphalo-rachidien apparaît blanc lors de ces séquences).

Elles peuvent aussi apparaître en hyposignaux (« trous noirs ») en T1 (le LCR est noir en T1) mais avec une moindre sensibilité. Elles sont localisées dans la substance blanche périventriculaire. Il peut exister une atrophie cérébrale ou médullaire associée surtout dans les formes évoluées.

Toutes les lésions visualisées à l'IRM n'ont pas forcément une expression clinique ce qui peut permettre dans le cas de signe neurologique isolé d'obtenir le critère « dissémination spatiale ». La dissémination temporelle des lésions est recherchée en T1 après injection intraveineuse de gadolinium.

S'il existe un réhaussement du signal cela signe une ouverture de la barrière hématoencéphalique et donc l'existence de lésions inflammatoires récentes. Celles-ci peuvent coexister avec des lésions anciennes confirmant un processus étalé dans le temps.

L'IRM permet d'éliminer une tumeur, une malformation vasculaire ou une anomalie congénitale d'Arnold-Chiari.

Le renouvellement des IRM à 3 mois d'intervalle peut permettre de visualiser de nouveaux hypersignaux sans expression clinique obligatoire permettant la mise en évidence de la « dissémination spatiale ».

□ L'analyse du LCR permet de mettre en évidence l'inflammation du SNC. La protéinorachie n'est augmentée que dans 25% des cas en restant inférieure à 1g/l. La cytorachie composée d'éléments mononucléés (surtout des lymphocytes et plasmocytes) est supérieure à 4 éléments/mm<sup>3</sup> dans un tiers des cas mais le plus souvent inférieur à 20. Il existe une élévation des gammaglobulines dans le LCR dans 70% des cas alors qu'elles sont normales dans le sang. Des bandes oligoclonales sont observées en immunofixation ou mieux en immuno-

électrofocalisation dans plus de 80% des SEP correspondant à une sécrétion intrathécale d'IgG.

En l'absence de bandes oligoclonales, associées à un syndrome inflammatoire, il faudra rechercher : Les maladies inflammatoires systémiques comme la sarcoïdose, la maladie de Behçet, le lupus érythémateux disséminé, la maladie de Gougerot-Sjögren, les artérites cérébrales, les infections à tropisme neurologique ; les maladies cérébro-vasculaires à attaques successives.

Cependant, le LCR peut aussi être normal.

□ Les potentiels évoqués (PE) sont des potentiels électriques recueillis après une brève stimulation soit visuelle (PEV) soit auditive (PEA) soit sensitive lemniscale (PES) soit motrice (PEM). Leur atteinte signe une souffrance de la voie étudiée au sein du SNC pouvant permettre de mettre en évidence la dissémination spatiale. Ils ne sont réalisés que dans les cas cliniquement compatibles avec le diagnostic de SEP mais à IRM normale.

Aucun de ces examens ne constituent un marqueur spécifique de la maladie et leurs perturbations peuvent être retrouvées dans des maladies pouvant simuler la SEP.

***Faq 5 - Cette jeune femme vous interroge sur l'évolution. Quelles informations donnez-vous?***

□ Dans la majorité des cas (85%), la SEP évolue d'emblée par poussées (forme rémittente). Celles-ci se définissent comme l'apparition de nouveaux signes neurologiques ou l'aggravation de signes préexistants pendant plus de 24 heures à distance d'un épisode fébrile. Les poussées s'installent en général en quelques heures à quelques jours et elles se répètent en moyenne une fois tous les 18 mois. Au début de la maladie, les poussées régressent puis au bout de quelques années, elles laissent des séquelles. Après 10 ans d'évolution, la moitié des malades présenteront une forme progressive de la maladie définie comme une aggravation progressive continue de l'état neurologique pendant au moins 6 mois (forme secondairement progressive).

Chez 15% des malades et surtout ceux débutant la maladie après 40 ans, la SEP est d'emblée progressive avec une expression clinique avant tout médullaire (forme primitivement progressive).

□ Cependant, le pronostic est imprévisible pour un individu donné. Sur des grandes séries de malades, il est estimé que la moitié des patients aura une gêne à la marche après 8 ans d'évolution, nécessité de prendre une canne après 15 ans et un fauteuil roulant après 30 ans. La survie ne paraît pas affectée. Des formes dites « bénignes » définie comme une absence d'invalidité après 15 ans d'évolution concernent 25% des malades. Malheureusement, ces formes initialement favorables peuvent s'aggraver tardivement. A l'opposé de ces formes bénignes, des SEP très sévères aboutissant à un handicap rapide existent dans 10% des cas.

***Faq 6 - Quels sont les facteurs prédictifs de l'évolution ?***

Peu de facteurs cliniques prédictifs d'évolution n'ont pu être mis en évidence. L'âge de début jeune, le mode rémittent, un long délai entre les deux premières poussées, une névrite optique inaugurale semblent plutôt de meilleur pronostic. A l'opposé, les SEP débutant après 40 ans

plutôt de type primitivement progressive avec une atteinte motrice initiale sont de mauvais pronostic.

Les examens paracliniques (IRM, analyse du LCR) ont une mauvaise valeur prédictive pronostique et leur répétition après le diagnostic n'est pas utile en pratique courante.

***Faq 7 - Au bout de quelques années d'évolution, les manifestations cliniques sont les suivantes :***

☐ Les troubles semologiques

Les atteintes motrices, sensibles, cérébelleuses, des nerfs crâniens, sphinctériennes coexistent aboutissant à des handicaps dans la vie quotidienne. A l'examen, la marche devient cérébello-spasmodique avec rapidement réduction du périmètre de marche pouvant nécessiter l'utilisation d'un fauteuil roulant. Le syndrome cérébelleux cinétique peut entraîner des dyskinésies volitionnelles rendant tout geste fin impossible. Des troubles de déglutition, de phonation, un syndrome pseudo-bulbaire peuvent être retrouvés lors de l'examen de l'extrémité céphalique. Un nystagmus est présent dans plus d'un tiers des cas après 5 ans de maladie. Plus de la moitié des malades après 5 ans d'évolution, présente des troubles sphinctériens urinaires. Ils correspondent soit à des urgences mictionnelles, de la pollakiurie, de l'incontinence soit au contraire à de la dysurie. Les troubles sexuels à type d'impuissance ou d'insensibilité vaginale sont fréquents. La constipation est courante mais l'atteinte sphinctérienne anale est plus rare.

☐ Les troubles cognitifs comme des difficultés de concentration, un apragmatisme, des troubles de mémoire sur les faits récents se retrouvent dans plus de 50% des cas après 5 ans. Dans les formes très évoluées de SEP, il peut exister une démence (5%). Le caractère et le comportement peuvent être atteints avec tantôt une euphorie tantôt un syndrome dépressif.

☐ La fatigue est un symptôme très fréquent souvent dès son début et même en dehors des poussées altérant grandement la qualité de vie.

Les douleurs sont fréquemment rencontrées. Elles sont chroniques à type de broiement souvent dans les membres signant le déséquilibre musculo-squelettique (dû au déficit moteur et à la spasticité) ou par atteinte sensitive centrale. Elles peuvent être plus aiguës de type pseudo-radiculaires ou paroxystiques à type de décharges.

Des manifestations paroxystiques de quelques secondes sont parfois rencontrées. La névralgie faciale, la dysarthrie-ataxie paroxystique, le signe de Lhermitte, les spasmes des membres en sont les plus classiques. L'épilepsie n'est retrouvée que dans 5% des cas.

Certains signes cliniques ne sont pas rencontrés dans la SEP comme l'hémianopsie latérale homonyme, l'aphasie ou le syndrome extra-pyramidal. La surdité ou la cécité complète sont exceptionnelles.

***Faq 8 - Quelles sont les modalités thérapeutiques ?***

=> de la poussée :

Les corticoïdes à fortes doses permettent d'accélérer la récupération de la poussée. Ils sont prescrits en perfusion à la dose de 1g par jour pendant 3 jours (méthylprednisolone). Ils n'ont pas d'effet sur la prévention à terme de nouvelle poussée.

=> de fond :

Ils ont pour but de réduire la fréquence des poussées et de ralentir la progression du handicap. Ils agissent tous sur la réponse immune soit de façon immunomodulatrice ( en modifiant l'équilibre de certains systèmes immunologiques comme le réseau des cytokines) soit de façon immunosuppressive (en interférant avec le cycle cellulaire des cellules immuno-compétentes).

Parmi les immunomodulateurs, les interférons  $\beta$  permettent de réduire la fréquence des poussées d'environ 40% et pour certains de ralentir la progression du handicap à 2 ou 4 ans par rapport à des malades sans traitement. Leur tolérance est globalement bonne sauf les premières semaines où il existe un syndrome pseudo-grippal pour la moitié des malades après les injections. Les contraintes de ces traitements sont importantes (produit injectable) et leur prix est élevé (environ 1200 euros/mois).

Parmi les immunosuppresseurs, la mitoxantrone est utilisée dans les formes sévères de la maladie échappant aux immunomodulateurs. La toxicité cardiaque de cette anthracycline oblige à une surveillance cardiologique précise et à une utilisation limitée dans le temps. L'azathioprine, le méthotrexate, le cyclophosphamide sont d'autres immunosuppresseurs parfois utilisés dans la SEP sans certitude formelle d'efficacité.

Aucun traitement de fond efficace n'a été mis en évidence dans les formes primitivement progressive de SEP.

=> Symptomatiques

Ils ont pour but de traiter les complications de la maladie ce qui améliore la qualité de vie des malades.

La spasticité peut être combattue par des antispastiques (baclofène ou dantrolène) à prescrire d'abord à faible dose pour éviter d'aggraver l'état moteur du malade par une hypotonie. Dans les spasticités sévères, les injections de toxine botulinique, l'implantation de pompe intrarachidienne de baclofène, la neurochirurgie peuvent être indiqués. La kinésithérapie permet de lutter contre les déformations.

Les troubles urinaires doivent être surveillés et traités pour éviter une atteinte du haut appareil urinaire. En plus de l'approche clinique, un bilan urodynamique et radiologique sont souvent nécessaires. S'il existe une hyperactivité vésicale se traduisant par des urgences mictionnelles, les anticholinergiques sont utilisés. En cas de dysurie, les alpha-bloquants peuvent être prescrits. En cas de résidu post-mictionnel, la pratique d'autosondages intermittents quotidiens doit être proposée aux malades. Les infections urinaires seront traitées pour éviter les pyélonéphrites. Elles sont de plus des épines irritatives pouvant aggraver la spasticité.

Les troubles sexuels en particulier de l'érection peuvent être améliorés par une prise en charge médicamenteuse (injection intracaverneuse de papavérine ou de prostaglandine, sildénafil) et par un suivi sexologique.

Les douleurs peuvent être soulagées par des antalgiques classiques, des tricycliques ou certains antiépileptiques.

La fatigue est difficile à combattre. Les médicaments antiasthéniques sont peu efficaces et une prise en charge psychothérapique est souvent nécessaire car il existe souvent un syndrome dépressif associé.

Une prise en charge multidisciplinaire (kinésithérapie, rééducateur fonctionnel, psychologue, ergothérapeute, infirmière...) permet d'améliorer le quotidien des malades en limitant les complications de leur maladie.

### ***Points essentiels***

- Maladie fréquente de l'adulte jeune surtout de sexe féminin,
- Maladie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central,
- Etiologie : facteurs endogènes (génétique) et d'environnement,
- Manifestations initiales : motrices, névrite optique, sensitive,
- Atteintes motrices, sensibles, cérébelleuses, sphinctériennes, bulbaire, cognitive à la phase d'état,
- Evolution initiale par poussées (85 %) puis évolution chronique progressive après 15 ans,
- Forme progressive d'emblée (15 %) quand début après 40 ans,
- Diagnostic positif : dissémination temporelle et spatiale des lésions au sein du système nerveux central,
- IRM montre la dissémination lésionnelle et l'apparition de nouvelles lésions affirmant la dissémination dans le temps,
- Ponction lombaire montre un LCR inflammatoire (bandes oligoclonales),
- Traitement de la poussée : corticoïdes en perfusion,
- Traitement de fond : immunomodulateurs (interféron  $\beta$  et immunosuppresseurs),
- Traitements symptomatiques contre la spasticité, les troubles urinaires.



# Accidents Vasculaires Cérébraux

## Objectifs :

- ▣ Diagnostiquer un accident vasculaire cérébral.
- ▣ Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.
- ▣ Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- ▣ Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

## 1. Connaissances requises

### 1.1 Objectifs d'identification clinique et paraclinique :

- ▣ Citer les arguments cliniques généraux du diagnostic d'AVC.
- ▣ Citer les deux types d'AVC (ischémique vs hémorragique), leur fréquence relative et les données du scanner cérébral permettant de les distinguer.
- ▣ Décrire les principaux éléments cliniques d'un infarctus des artères cérébrales moyenne, antérieure, postérieure, d'un syndrome alterne. Décrire la séméiologie clinique du syndrome de Wallenberg.
- ▣ Définir l'accident ischémique transitoire et citer les principaux diagnostics différentiels.

### 1.2 Objectifs de prise en charge diagnostique et thérapeutique :

- ▣ Expliquer le principe de la pénombre ischémique et ses implications pour la prise en charge en urgence de l'infarctus cérébral.
- ▣ Énoncer les principes de prise en charge des infarctus cérébraux à la phase aiguë.
- ▣ Connaître l'urgence de la prise en charge d'un accident ischémique transitoire.
- ▣ Connaître les principales causes d'hémorragie cérébrale et les examens complémentaires utiles à leur identification.
- ▣ Citer les principales causes d'infarctus cérébral et leur fréquence relative.
- ▣ Énumérer, en les hiérarchisant, les examens complémentaires utiles au diagnostic étiologique d'un infarctus cérébral.
- ▣ Énumérer les arguments du diagnostic de dissection d'une artère à destination cérébrale.
- ▣ Énumérer les arguments du diagnostic de thrombophlébite cérébrale.

### 1.3 Objectifs de prévention :

- ▣ Citer les facteurs de risque des deux types d'AVC et leur importance relative.
- ▣ Connaître les risques vasculaires ultérieurs après un AVC (récidive, risque cardiaque).
- ▣ Énumérer les mesures de prévention secondaire après un AVC.
- ▣ Énoncer les indications et risques des médicaments anti-thrombotiques et de la chirurgie carotidienne en prévention primaire et secondaire des infarctus cérébraux.

## 2. Objectifs pratiques :

### 2.1 Chez des patients réels ou simulés présentant un infarctus cérébral ou une hémorragie cérébrale :

- ▣ Conduire l'interrogatoire et l'examen clinique.
- ▣ Hiérarchiser les examens complémentaires utiles au diagnostic.
- ▣ Proposer une stratégie d'examens complémentaires à la phase aiguë et des mesures de prévention secondaire.

### 2.2 Chez un patient réel ou simulé ayant fait un AIT :

- ▣ Conduire l'interrogatoire.
- ▣ Discuter les arguments en faveur du diagnostic.

▫ Proposer un plan d'investigations et de prise en charge en en indiquant l'urgence.

## 2.3 Sur des cas vidéoscopés typiques, évoquer le diagnostic d'AIT

---

## Sommaire

### Introduction

[Faq 1 - Quels sont les signes cliniques des AVC selon leur type et leur topographie?](#)

[Faq 2 - Quels sont les signes et la signification d'un accident ischémique transitoire ?](#)

[Faq 3 - Quelle est la physiopathologie de l'ischémie cérébrale ?](#)

[Faq 4 - Quels sont les principes de la prise en charge diagnostique et thérapeutique des AVC ?](#)

[Faq 5 - Quelles sont les causes des infarctus cérébraux ?](#)

[Faq 6 - Quels sont les facteurs de risque des AVC ?](#)

[Faq 7 - Quelles sont les mesures de prévention contre les infarctus cérébraux ?](#)

[Faq 8 - Quelles sont les causes des hémorragies intraparenchymateuses ?](#)

[Faq 9 - Quel est le pronostic des AVC ?](#)

[Faq 10 - Quels sont les principaux signes et causes des thromboses veineuses cérébrales ?](#)

### Points essentiels

---

## Introduction

L'accident vasculaire cérébral (AVC) est l'affection neurologique la plus fréquente et une grande urgence médicale. Des progrès considérables ont été obtenus, au cours des dernières années, dans la compréhension de ses mécanismes, l'identification de ses causes, la qualité de la prise en charge des patients. L'hospitalisation rapide dans une structure adaptée constitue un facteur essentiel du pronostic ultérieur.

Quelques chiffres permettent de situer le problème :

- Chaque année, environ 150.000 nouveaux AVC surviennent en France (incidence), dont environ ¼ touche des patients ayant un antécédent d'AVC.
- L'AVC est la 3ème cause de mortalité dans les pays industrialisés (après l'infarctus du myocarde et les cancers).
- Il s'agit d'abord d'une affection du sujet âgé : 75% des patients ont plus de 65 ans.
- Les AVC se répartissent en 2 types : 80% sont ischémiques (accidents ischémiques cérébraux ou AIC), 20% hémorragiques (hémorragie intraparenchymateuse ou HIP dans ¾ des cas, hémorragie méningée dans ¼ des cas, dont la symptomatologie et la prise en charge sont totalement différentes : QS).

## Faq 1 - Quels sont les signes cliniques des AVC selon leur type et leur topographie ?

### I-1- Arguments diagnostiques généraux en faveur d'un AVC :

- Chronologie de l'histoire clinique :
  - 1) brutalité de l'installation d'un déficit neurologique focal, sans prodrome, d'emblée maximal. Plus rarement, le déficit peut connaître une aggravation rapide sur quelques minutes, ou des paliers d'aggravation successive (sténose artérielle préocclusive, HIP) ;
  - 2) amélioration progressive.
- Trouble neurologique correspondant à un territoire artériel (cf infra), en faveur d'un AIC.

- Arguments de contexte tels qu'une affection cardiaque emboligène connue (valvulopathie, trouble du rythme), des manifestations antérieures de maladie athéroscléreuse (coronaropathie, artériopathie des membres inférieurs).

## **I-2- Sémiologie clinique des AVC :**

Une bonne connaissance de l'anatomie cérébro-vasculaire et des territoires artériels est nécessaire.



**I-2-1- Infarctus cérébraux :** on peut distinguer les AIC carotidiens, les AIC vertébro-basilaires et les petits infarctus profonds.

### **▣ AIC carotidiens**

Ceux qui concernent l'artère cérébrale moyenne (sylvienne) sont de loin les plus fréquents, suivis de ceux concernant l'artère cérébrale antérieure.

**a- AIC sylvien :** on les différencie en AIC superficiel, profond ou total.

#### **- AIC sylvien superficiel**

- Symptomatologie controlatérale :
  - Hémiplégie à prédominance brachio-faciale
  - Troubles sensitifs dans le territoire paralysé
  - Hémianopsie latérale homonyme (HLH)
- Si hémisphère majeur touché : (G chez le droitier et la plupart des gauchers)
- Aphasie

Motrice et non fluente (Broca) si infarctus antérieur (atteinte du pied de la 3ème circonvolution frontale ? zone de Broca)

Sensorielle et fluente (Wernicke, aphasies de conduction) si infarctus postérieur (atteinte temporale post ? zone de Wernicke)

- Apraxie : idéomotrice et idéatoire (atteinte pariétale)
- Syndrome de Gerstmann associant acalculie, agraphie, agnosie des doigts et indistinction gauche/droite (atteinte pariétale)
- Si hémisphère mineur touché :
  - Syndrome d'Anton-Babinski associant :
    - Anosognosie (non reconnaissance du trouble)
    - Hémiasomatognosie (non reconnaissance de l'hémicorps paralysé)
    - Négligence spatiale unilatérale : motrice de l'hémicorps et visuelle de l'hémichamp controlatéraux, gênant la rééducation

#### **- AIC sylvien profond :**

- Hémiplégie massive proportionnelle (atteinte de la capsule interne)
- AIC sylvien total :
  - Hémiplégie + Hémianesthésie massives + HLH
  - Aphasie globale si hémisphère majeur
  - Présence fréquente de troubles de conscience initiaux, avec déviation conjuguée de la tête et des yeux vers la lésion (atteinte de l'aire oculo-céphalogyre frontale)

#### **b- AIC cérébral antérieur**

Peut être associé à un AIC sylvien dans le cadre d'une thrombose de la carotide.

- Hémiplégie avec troubles sensitifs, à prédominance crurale (atteinte du lobule paracentral)
- Apraxie idéomotrice de la main
- Syndrome frontal (adynamie)
- Si bilatéral et complet : mutisme akinétique, rare

### **▣ AIC vertébro-basilaires**

#### **a- AIC cérébral postérieur**

- Territoire superficiel : HLH souvent isolée, parfois associée à
  - alexie, agnosie visuelle (hémisphère majeur)

- troubles de la représentation spatiale et prosopagnosie (physionomies) (hémisphère mineur)
- Territoire profond : syndrome thalamique : troubles sensitifs à tous les modes de l'hémicorps controlatéral, avec parfois apparition différée de douleurs intenses (jusqu'à l'hyperpathie), rarement mouvements anormaux de la main. En cas d'infarctus bilatéral, possibilité de cécité corticale et de troubles mnésiques (syndrome de Korsakoff par atteinte bilatérale de la face interne des lobes temporaux)

### **b- AIC du tronc cérébral**

- Ils sont dus à l'atteinte des artères perforantes partant du tronc basilaire (infarctus paramédians ou latéraux) ou des branches d'artères cérébelleuses (Wallenberg).
- Ils peuvent être responsables de syndromes alternes (atteinte d'une paire crânienne du côté de la lésion et de la voie longue –sensitive ou motrice- controlatérale). Par exemple : atteinte du VII et hémiplégie controlatérale épargnant la face par infarctus protubérantiell.
- Ils peuvent être étagés et s'associer à des infarctus hémisphériques d'aval (artère cérébrale postérieure).
- Syndrome de Wallenberg : sa fréquence et ses risques (troubles de la déglutition) imposent sa bonne connaissance. Il est la conséquence d'un infarctus de la partie latérale du bulbe (rétro-olivaire) irriguée par l'artère dite de la fossette latérale du bulbe, elle-même branche de l'artère cérébelleuse postéro-inférieure.

Symptomatologie initiale : sensation vertigineuse avec troubles de l'équilibre et céphalées postérieures. A l'examen :

- du côté de la lésion :
  - Atteinte des nerfs mixtes (IX et X) : troubles de phonation et de déglutition (qui imposent un arrêt de l'alimentation orale), paralysie de l'hémivoile et de l'hémipharynx (signe du rideau)
  - Hémisindrome cérébelleux (atteinte du pédoncule cérébelleux inférieur)
  - Atteinte vestibulaire avec nystagmus rotatoire (atteinte du noyau du VIII)
  - Atteinte du V : anesthésie de l'hémiface (racine descendante du trijumeau)
  - Syndrome de Claude-Bernard-Horner (atteinte de la voie sympathique)
- du côté opposé :
  - Atteinte du faisceau spinothalamique : anesthésie thermo-algique de l'hémicorps épargnant la face (réalisant avec l'atteinte du V un syndrome alterne sensitif)

Ce syndrome peut être associé à un infarctus cérébelleux inférieur, parfois largement étendu.

- Infarctus graves du tronc cérébral :

Ils sont la conséquence, notamment, d'une occlusion du tronc basilaire avec possibilité de :

- Coma pouvant mener au décès
- Atteinte motrice bilatérale (parfois des 4 membres) pouvant provoquer un « locked-in syndrome » : infarctus bilatéral du pied de la protubérance responsable d'une quadriplégie avec diplégie faciale (seul mouvement possible = la verticalité des yeux) et conscience normale.

### **c- AIC cérébelleux**

Parfois asymptomatiques, ils provoquent le plus souvent un hémisindrome cérébelleux, homolatéral à la lésion. En cas d'infarctus cérébelleux de grande taille, il peut exister un risque vital lié à la compression du tronc cérébral

### **▣ Petits infarctus profonds**

Ce terme est préférable à celui, trop imprécis, de « lacune ». Conséquence de l'occlusion d'une artériole perforante (diamètre 200 à 400 microns), ces AIC sont dus le plus souvent à une artériopathie locale, la lipohyalinose. Toutes les causes d'AIC peuvent néanmoins être responsables

d'un petit infarctus profond, ce qui implique de ne retenir un diagnostic de petit infarctus profond par lipohyalinose (« infarctus lacunaire ») qu'après élimination des autres causes principales d'AIC.

Ces petits infarctus donnent lieu à des tableaux cliniques évocateurs, parmi lesquels 4 sont fréquents :

- Hémiplégie motrice pure (capsule interne)
- Hémianesthésie pure, touchant un hémicorps ou à prédominance chéiro-orale (thalamus)
- Dysarthrie + main malhabile (pied de la protubérance)
- Hémiparésie + ataxie (protubérance ou couronne rayonnante c'est-à-dire substance blanche hémisphérique)

La multiplication des lacunes peut conduire à un « état lacunaire » responsable d'un syndrome pseudobulbaire associant :

- Conséquences d'une atteinte pyramidale bilatérale : troubles de phonation et de déglutition, rires et

pleurs spasmodiques

- Marche à petits pas
- Troubles sphinctériens
- Détérioration des fonctions cognitives

### **I-2-2- Hémorragies intraparenchymateuses**

La symptomatologie dépend de la localisation de l'HIP :

- Hématomes hémisphériques profonds (noyaux gris)
- Hématomes cortico-sous-corticaux ou « lobaires »
- Hématomes sous-tentoriels (protubérance, cervelet)

Les céphalées sont classiquement plus sévères qu'en cas d'AIC et les troubles de la conscience plus précoces.

En réalité, la symptomatologie clinique ne permet jamais de distinguer une HIP d'un AIC : l'imagerie cérébrale est indispensable dans tous les cas.

## **Faq 2 - Quels sont les signes et la signification d'un accident ischémique transitoire ?**

### **II-1- Définition et signification :**

L'accident ischémique transitoire (AIT) est un déficit neurologique focal d'origine ischémique d'installation brutale et entièrement régressif en moins de 24 heures (le plus souvent en moins de 30 minutes). Sa durée doit dépasser quelques dizaines de secondes. Son diagnostic est difficile, du fait même de la brièveté du phénomène et dépend de la qualité de l'interrogatoire.

### **II-2- Relations AIT/AIC : elles sont très étroites :**

- les causes sont les mêmes
- 30 % des AIC sont précédés d'AIT
- 25 % des patients ayant eu un AIT vont avoir un AIC constitué dans les 5 ans qui suivent, surtout au cours des premiers mois : l'AIT est donc une véritable urgence, car il peut annoncer l'imminence d'un AIC constitué (« syndrome de menace cérébrale »).

### **II-3- Symptômes : les plus fréquents sont**

- une cécité monoculaire transitoire (occlusion de l'artère centrale de la rétine, branche de l'ophtalmique)
- une hémiplégie et/ou hémianesthésie
- une HLH
- un trouble du langage
- un trouble de l'équilibre
- un déficit bilatéral des membres inférieurs (dérobement des jambes)

Une perte de connaissance, une confusion, une amnésie aiguë, une faiblesse généralisée transitoire ne correspondent pas à un AIT.

### **II-4- Diagnostic différentiels :**

- Ils sont d'abord neurologiques : migraine ++ (importance de la marche migraineuse), plus rarement crise épileptique partielle (typiquement beaucoup plus brève), phénomène transitoire révélateur d'une tumeur cérébrale (méningiome)
- De nombreux diagnostics autres que neurologiques peuvent être évoqués, selon la présentation clinique : hypoglycémie, vertige paroxystique bénin ou maladie de Ménière, glaucome, lipothymie, hystérie, etc ...

## **Faq 3 - Quelle est la physiopathologie de l'ischémie cérébrale ?**

- Dans la quasi-totalité des cas, l'AIC est de mécanisme thrombo-embolique, avec occlusion d'un vaisseau et souffrance du territoire cérébral d'aval. Beaucoup plus rarement, le mécanisme est hémodynamique (chute de la perfusion cérébrale (PP) sans occlusion vasculaire), à l'occasion d'un effondrement de la pression artérielle régionale (sténose très serrée d'une artère en amont) ou systémique (arrêt cardiaque). Dans ce cas, l'IC touche volontiers une zone jonctionnelle entre 2

territoires (perfusion de «dernier pré»)

- Quel que soit son mécanisme, l'ischémie cérébrale survient lorsque la PP chute au-dessous d'un certain seuil. Les systèmes de protection vis à vis d'une telle chute sont :

- vasculaire : dans une large zone de baisse de la PP, l'autorégulation cérébrale permet un maintien du débit sanguin cérébral par dilatation des artéioles cérébrales, elle-même responsable d'une augmentation de la pression artérielle systémique (mécanisme régulateur essentiel à préserver)
- puis métabolique : lorsque la vasodilatation ne peut plus compenser la baisse de la PP, le débit sanguin cérébral diminue mais la consommation d'oxygène est maintenue grâce à l'augmentation du taux d'extraction d'oxygène. Lorsque ce dernier mécanisme est dépassé, le métabolisme et la fonction cellulaires sont perturbés. La profondeur et la durée de ces perturbations conditionnent leurs conséquences.

- Autour d'un noyau central où la nécrose tissulaire s'installe très rapidement, il existe une « zone de pénombre » où les perturbations restent réversibles si le débit sanguin cérébral est rétabli rapidement (6 premières heures environ). Cette zone constitue la cible des traitements d'urgence de l'ischémie cérébrale. Deux grandes voies thérapeutiques sont théoriquement possibles :

- désobstruction du vaisseau sanguin (thrombolyse)
- éviter la cascade de réactions biochimiques liées à l'ischémie cérébrale et aboutissant à la mort neuronale par afflux calcique intracellulaire (neuroprotection)

#### **Faq 4 - Quels sont les principes de la prise en charge diagnostique et thérapeutique des AVC ?**

L'AVC est la principale urgence neurologique. Le pronostic immédiat (vital) et ultérieur (fonctionnel) dépendent en partie de la rapidité d'une prise en charge appropriée. Les éléments clés de cette prise en charge sont : l'accès à l'imagerie cérébrale et l'arrivée le plus vite possible du patient dans une structure spécialisée, la réalisation en parallèle des prises en charge diagnostique et thérapeutique, intimement liées.

##### **IV-1- Prise en charge thérapeutique**

###### **▣ Mise en place de mesures générales, essentielles :**

- maintien d'une fonction respiratoire efficace et d'une bonne oxygénation sanguine (lutte contre l'hypercapnie, facteur d'aggravation de l'œdème cérébral). La lutte contre l'encombrement bronchique (aspiration...) est donc importante, parfois complétée par l'administration d'oxygène. L'indication d'une ventilation assistée dépend du pronostic (mauvais ++ si trouble de la conscience d'emblée)
- respect de l'élévation tensionnelle, transitoire et indispensable à la conservation d'un débit sanguin cérébral suffisant . Un traitement intempestif peut avoir des conséquences dramatiques sur la zone de pénombre. A la phase aiguë, on ne traite (de manière progressive), que des chiffres d'augmentation très élevés (plus de 220 mmHg de PA systolique ou 120 mmHg de PA diastolique).
- maintien d'un bon équilibre électrolytique et glycémique : l'hyperglycémie et la fièvre peuvent aggraver les lésions ischémiques.
- kinésithérapie motrice précoce, pour améliorer la perception d'un membre paralysé, prévenir les attitudes vicieuses et les limitations articulaires.
- nursing : prévention d'escarres, soins de bouche, ...
- prévention de complications non neurologiques, c'est-à-dire thromboemboliques (HBPM en sous cutané à dose isocoagulante) et pour certains l'ulcère gastrique

**▣ Traitement antithrombotique** (les bénéfices recherchés sont la prévention d'une récurrence précoce et la prévention d'une complication thromboembolique générale)

- L'effet bénéfique de l'aspirine débutée avant la 48ème heure après un AIC, bien que modeste, est démontré (1 décès ou handicap évité pour 83 patients traités). Elle est largement prescrite, en l'absence de contre-indication, à une dose comprise entre 160 et 300 mg par jour.
- L'héparine à doses isocoagulantes est aussi largement utilisée (sous forme d'HBPM) pour prévenir le risque thromboembolique veineux en cas d'alitement par déficit d'un membre inférieur.
- L'héparine à doses hypocoagulantes est rarement prescrite, car le bénéfice est largement contrebalancé par le risque hémorragique (cérébral et systémique). On discute ce traitement au coup par coup, dans quelques situations particulières (sans démonstration scientifique du bien-fondé du

traitement):

- AIC dit « en évolution » (progression sur quelques heures)
- pluie d'AIT à répétition
- cardiopathie embolique certaine avec AIT/AIC très limité
- sténose carotide serrée dans l'attente d'une intervention

### **▣ Traitement des complications**

- Œdème cérébral (aggravation des lésions ischémiques, risque d'engagement) : mesures préventives en priorité (tête à 30°, lutte contre l'hypercapnie –facteur d'aggravation de l'œdème), macromolécules (Mannitol) parfois nécessaires, mais jamais de corticoïdes (effet délétère et absence d'efficacité car œdème cytotoxique) ; chirurgie (exceptionnelle), en cas d'infarctus cérébelleux avec compression du IVème ventricule et risque d'engagement
- Traitement symptomatique immédiat de toute fièvre
- Traitement des crises épileptiques précoces (5% des AVC).
- Surveillance d'une transformation hémorragique de l'infarctus, avec aggravation neurologique lorsqu'elle prend la forme d'un véritable hématome intra-infarctus (favorisé par de fortes doses d'anticoagulants)

### **▣ Traitements hyperaigus des AIC**

- La thrombolyse par le rt-PA en IV peut limiter les lésions ischémiques en levant l'occlusion artérielle, mais le risque hémorragique cérébral est très élevé et le bénéfice de ce traitement n'est démontré que s'il est appliqué dans les 3 premières heures, ce qui restreint considérablement son utilisation. Le retard de prise en charge rapide des patients atteints d'AIC est du à une combinaison de nombreux facteurs :
- absence de douleur (facteur faussement rassurant pour le patient)
- constatation d'un déficit au réveil (heure de début ?)
- sensibilisation insuffisante aux AIC des médecins+responsables des transports d'urgence
- Des molécules limitant la cascade biochimique menant à la mort neuronale (neuroprotecteurs) sont en cours d'évaluation

### **▣ Structures**

- Le bénéfice de structures spécialisées dans l'accueil d'urgence des AVC est largement démontré pour la mortalité et la morbidité après un AVC, comme lesUSIC pour l'infarctus du myocarde (1 décès ou handicap évité pour 20 patients traités).
- Ces structures (« stroke units ») regroupent médecins et personnel paramédical spécialisés en pathologie neuro-vasculaire. Elles ont la possibilité d'assurer au plus vite, en parallèle, les prises en charge diagnostique (accès immédiat au scanner, rapide à l'IRM, doppler dans l'unité, ...) et thérapeutique.
- Leur nombre en France est largement inférieur aux besoins.
- Adresser au plus vite son patient dans une structure spécialisée constitue actuellement, pour un médecin traitant, l'action immédiate la plus efficace après un AVC.

## **IV-2- Prise en charge diagnostique**

### **▣ Distinguer AIC et HIP :**

L'imagerie cérébrale est seule capable de distinguer les 2 types d'AVC. Le scanner est de loin l'examen le plus souvent réalisé, sans injection de produit de contraste.

- diagnostic immédiat de l'HIP : hyperdensité sanguine (restreinte au parenchyme cérébral ou diffusant dans les méninges ou les ventricules).
- scanner normal aux premières heures en cas d'AIC, en dehors d'anomalies subtiles\*. Au delà de la 6ème heure, hypodensité qui s'accroît les premiers jours. Elle entraîne, après plusieurs mois, une dilatation du ventricule en regard et à une atrophie localisée du parenchyme.

- L'IRM, disponible dans certains centres dès les premières heures, est beaucoup plus sensible et permet d'apprécier la réversibilité potentielle de certaines zones lésionnelles (pénombre)\*\*

\*effacement des sillons corticaux, atténuation du manteau cortical de l'insula (perte de la distinction substance grise-substance blanche) et atténuation du noyau lenticulaire

**\*\*la séquence de diffusion permet la visualisation de l'infarctus de manière très précoce.**

#### **▣ Premières orientations étiologiques :**

- Interrogatoire sur des circonstances particulières : palpitations, traumatisme cervical,...
- Sémiologie : une seule fonction touchée (infarctus lacunaire), CBH (dissection), ...
- ECG : trouble du rythme, coronaropathie aiguë
- Contexte vasculaire : antécédents dont facteurs de risque vasculaire, médicaments antérieurs, souffles artériels.

#### **▣ Examens complémentaires utiles au diagnostic étiologique de l'AIC :**

Dans tous les cas sont réalisés :

- des examens biologiques de base (NFS- plaquettes, ionogramme, glycémie, TP-TCA)
- un ECG
- un écho-doppler cervical
- une échocardiographie transthoracique

Les autres examens dépendent du contexte et des possibilités locales :

- doppler transcrânien, ARM intracrânienne et cervicale, parfois angioscanner hélicoïdal (artériopathies)
- échocardiographie transoesophagienne (étude oreillette/auricule gauche, septum interauriculaire, crosse de l'aorte)
- hémostase complète (recherche d'une thrombophilie : déficits en protéine S, C, antithrombine III)
- l'angiographie cérébrale a vu ses indications se réduire considérablement avec le développement de l'ARM. Elle est encore utilisée pour l'étude des petites artères intracrâniennes

La diversité des étiologies amène à demander au coup par coup des examens à la recherche de causes rares : ponction lombaire (angéite cérébrale), biopsies cutanée ou musculaire (maladies du tissu élastique et de surcharge), facteurs antinucléaires, dosage de l'homocystéine,...

### **Faq 5 - Quelles sont les causes des infarctus cérébraux ?**


Elles sont multiples et de fréquence variée. Dans 30% des cas environ, malgré un bilan approfondi, l'AIC reste d'origine inexpliquée. Plusieurs causes peuvent aussi être présentes chez un même patient.

#### **V-1- Athérosclérose**

- 30% des AIC environ
- AIC thrombo-emboliques le plus souvent (fragmentation d'un thrombus sur plaque et occlusion d'une artère distale, parfois occlusion au contact de la plaque), rarement hémodynamiques (sténose serrée)
- Prédomine à l'origine des carotides internes, au siphon carotidien, à l'origine des artères vertébrales et sylviennes, au tronc basilaire.
- Diagnostic par identification d'une sténose > 50% de l'artère d'amont chez un patient porteur de facteurs de risque

#### **V-2- Cardiopathies emboligènes**

- 20% des AIC environ
- Fibrillation auriculaire (FA) dans la moitié des cas. La FA est à risque embolique d'autant plus élevé qu'un patient est âgé, hypertendu, et qu'il existe un antécédent d'accident ischémique (AIC ou ischémie aiguë d'un membre), d'insuffisance cardiaque, une dilatation de l'oreillette gauche ou un aspect de contraste spontané à l'échocardiographie.

- La liste des cardiopathies emboligènes est longue . Il faut distinguer celles avec un risque élevé (risque de complication embolique > 5% par an), des cardiopathies à risque modéré ou mal déterminé.

#### **V-3- Infarctus dits « lacunaires »**



- 20% des AIC environ
- Petit infarctus profond (< 15 mm de diamètre) par occlusion d'une artériole profonde.
- Localisés dans les noyaux gris centraux, la capsule interne, le pied de la protubérance
- Suspectés chez un patient hypertendu en cas de tableau clinique évocateur (cf supra)
- Secondaires le plus souvent à une artériopathie locale, la lipohyalinose, dont le principal facteur de risque est l'HTA.
- Un petit AIC d'origine thrombo-embolique est néanmoins possible ce qui nécessite, avant de retenir le diagnostic d' « infarctus lacunaire », une recherche étiologique complète (cardiopathies emboligènes, athérosclérose, ..)

#### **V-4- Autres causes**

##### **▣ Dissections des artères cervico-encéphaliques :**

- Représentent 20% des AIC du sujet jeune environ
  - Correspondent au développement d'un hématome dans la paroi de l'artère, responsable d'une sténose (avec risque d'embol distal) voire d'une occlusion de l'artère disséquée.
  - Un facteur traumatique au cou (choc, hyperextension, ...) les jours précédents est rapporté dans moins de la moitié des cas. Parfois, la dissection se développe sur une anomalie artérielle préexistante (dysplasie fibromusculaire surtout, maladie du tissu élastique plus rarement).
  - La symptomatologie est caractérisée par l'association de signes locaux et de signes ischémiques d'aval, mais chacun est inconstant :
  - Signes locaux :
    - Cervicalgie/céphalée : signe essentiel de la dissection, à rechercher devant tout AIC du sujet jeune (céphalée péri-orbitaire sur dissection carotidienne, postérieure sur dissection vertébrale)
    - Acouphène pulsatile par perception de l'accélération du flux sanguin dans la carotide intrapétreuse
    - Claude-Bernard-Horner par compression du plexus sympathique péri-carotidien
    - Parfois, paralysie des paires crâniennes basses (IX, X, XI) en arrière de la carotide (espace sous-parotidien postérieur)
  - Signes ischémiques : ils découlent de l'occlusion artérielle d'aval ou au niveau de la dissection.
  - Examens :
    - l'échodoppler cervical peut montrer la sténose artérielle (visualise parfois l'hématome)
    - le diagnostic repose sur la visualisation à l'IRM cervicale de l'hématome pariétal de l'artère (au-dessus du bulbe pour la carotide interne au cou, en regard de C1-C2 pour la vertébrale).
- L'angiographie est rarement réalisée.
- Pronostic : régression de l'hématome de paroi avec le plus souvent récupération ad integrum de la paroi artérielle (rares anévrysmes résiduels). La récurrence est exceptionnelle (recommander la reprise normale des activités). Les séquelles sont celles de l'AIC.

##### **▣ Causes rares :**

Elles sont multiples : artériopathies inflammatoires, infectieuses ou post-radiothérapiques, causes hématologiques, cancers solides, complications de médicaments vasospastiques ou de drogues, maladies métaboliques, etc ...

#### **Faq 6 - Quels sont les facteurs de risque des AVC ?**

- Ils recouvrent largement ceux des cardiopathies ischémiques mais l'ordre d'importance est différent.
- HTA : principal facteur de risque des AVC, ischémiques ou hémorragiques (augmentation du risque relatif -RR- de 4 environ). Plus de la moitié des AVC surviennent sur HTA chronique.
  - Tabac : RR = 2. Important facteur de risque d'athérosclérose carotidienne
  - Hypercholestérolémie : RR = 1,5. Ce facteur de risque majeur de l'infarctus du myocarde apparaît donc comme un facteur de risque accessoire des AIC. L'hypocholestérolémie semble à l'inverse augmenter le risque d'HIP.
  - Diabète : RR = 1,5
  - Alcoolisme chronique : augmentation progressive du risque au delà de 3 verres-standard par jour.
  - Migraine : augmentation du risque chez la femme jeune, mais surtout en cas de tabagisme et contraception orale associés
  - Contraception orale : faible augmentation du RR, diminué encore par l'utilisation des pilules microdosées. Risque essentiellement lié à l'effet synergique avec le tabac.

Obésité, absence d'activité physique : leur rôle est moins bien démontré que pour les cardiopathies ischémiques

## **Faq 7 - Quelles sont les mesures de prévention contre les infarctus cérébraux ?**

### **VII-1- Prévention secondaire**

#### **▣ Principes généraux**

- prise en charge des facteurs de risque modifiables, notamment ceux pour lesquels l'impact des mesures correctives est bien démontré (traitement d'une HTA ++, arrêt du tabac). Le rôle du niveau tensionnel est tel sur le risque de récurrence qu'il est souhaitable de faire baisser la pression artérielle dans la plupart des cas après un AVC, même chez les sujets normotendus. A l'instar des coronaropathies, la prescription large de statines pourrait faire baisser le risque de récurrence (études actuellement en cours).

- utilisation de thérapeutiques antithrombotiques, selon les cas antiplaquettaires ou anticoagulants :  
- L'aspirine est l'antiplaquettaire le plus utilisé. La dose recommandée est située entre 100 et 325 mg. Il diminue le risque de récurrence d'AIC d'environ 20%.  
- Plusieurs autres antiplaquettaires ont une efficacité prouvée : si la ticlopidine n'est plus initiée aujourd'hui (risque neutropénique), le clopidogrel (Plavix\*, 1 cp/j) et l'association dipyridamole 400 mg/j + aspirine 50 mg/j (Asasantine\*, 2 cp/j) sont efficaces et bien tolérés  
- Les AVK sont réservés aux cardiopathies emboligènes et à quelques situations plus rares (thrombophilie, premiers mois après une dissection).

- d'autres médicaments peuvent s'imposer en fonction de la cause de l'AIC (antiarythmiques cardiaques, etc...)

- intervention sur les vaisseaux en cas de sténose serrée en amont d'un AIC/AIT : endartériectomie sur l'origine de la carotide interne, peut-être angioplastie prochainement (en cours d'évaluation)  
L'indication de ces mesures est fonction de la cause de l'AIC

#### **▣ Traitement selon la cause de l'AIC**

##### - Athérosclérose :

- dans tous les cas prise en charge des facteurs de risque et antiplaquettaire  
- en cas de sténose serrée (> 70%) à l'origine de l'artère carotide d'amont (symptomatique), l'endartériectomie permet d'abaisser nettement le risque d'AIC homolatéral ultérieur. Le risque opératoire dépasse le bénéfice en cas de sténose < 50%. Le bénéfice est incertain entre 50 et 70% (discuté individuellement).  
- il n'y a pas d'indication à un traitement par AVK au long cours.

##### - Cardiopathies emboligènes :

- en cas de FA, les AVK permettent de réduire le risque d'AIC ultérieur des 2/3. L'INR cible est entre 2 et 3. Il faut tenir compte, à l'échelon individuel, du risque hémorragique (cérébral et systémique) du traitement : patient âgé avec troubles cognitifs, risques de chutes, etc... En cas de contre-indication aux AVK, l'aspirine est une alternative d'efficacité prouvée quoique nettement plus faible (moins 20% de récurrences).  
- dans les prothèses valvulaires mécaniques, l'INR cible est supérieur à 3.  
- pour toutes les cardiopathies à risque embolique modéré ou mal déterminé (tableau plus haut), le risque des anticoagulants dépasse le bénéfice attendu, sauf peut-être chez certains patients associant plusieurs anomalies.

##### - Petits infarctus profonds :

Bien qu'il n'y ait pas de démonstration directe de l'efficacité d'un traitement antithrombotique, l'aspirine est largement prescrite.

##### - Autres causes :

- après dissection artérielle extra-crânienne, les AVK sont prescrits jusqu'à normalisation de la paroi

artérielle

- dans le large groupe des AIC sans cause identifiée, un traitement par antiplaquettaire au long cours est recommandé.

## **VII-2- Prévention primaire**

- prise en charge des facteurs de risque ++, notamment de l'HTA, quel que soit l'âge
- il n'y a pas de d'intérêt au plan neurovasculaire à la prise d'aspirine au long cours en l'absence de manifestation d'AIT/AIC
- AVK en prévention primaire devant une FA : le bénéfice est largement démontré mais la décision varie selon les facteurs de risque ischémiques associés (cf supra). Par exemple, les AVK ne sont pas recommandés en cas de FA isolée (pas de cardiopathie sous-jacente du sujet jeune.
- Endartériectomie sur sténose carotide asymptomatique serrée : le bénéfice de la chirurgie est modeste car le risque spontané d'AIC est faible (1% par an), alors que le risque opératoire avoisine 3%. L'indication est donc discutée à l'échelon individuel, et nécessite une discussion multidisciplinaire (appréciation notamment du risque cardiaque ultérieur)

## **Faq 8 - Quelles sont les causes des hémorragies intraparenchymateuses ?**

Les principales sont :

### **VIII-1- HTA chronique**

- 50% des HIP.
- par formation de micro anévrismes, parallèlement à la lipohyalinose, sur les artères perforantes.
- topographies les plus fréquentes : capsulo-thalamique et capsulo-lenticulaire, puis cérébelleuse.

### **VIII-2- Rupture d'une malformation vasculaire**

- 5 à 10% des HIP, mais au moins 1/3 chez le jeune.
- Il peut s'agir d'une malformation artério-veineuse (MAV) ou d'un cavernome (malformation cryptique, c'est-à-dire non visible à l'angiographie).

### **VIII-3- Traitements antithrombotiques**

- 10% des HIP sont liés à la prise d'AVK au long cours.
- le risque des antiplaquettaires est beaucoup plus faible.

### **VIII-4- Tumeurs cérébrales**

- 5 à 10% des HIP, concernent surtout les tumeurs malignes.
- l'HIP peut être responsable de la découverte de la lésion expansive.

### **VIII-5- Autres causes**

elles sont nombreuses : angiopathie amyloïde (HIP lobaires récidivants + déficit cognitif chez un sujet âgé), anomalies de l'hémostase, thrombophlébite cérébrale (cf infra), endocardite infectieuse (rupture d'anévrisme mycotique), alcoolisme chronique et aigu, toxiques (cocaïne), artérites cérébrales

**L'orientation étiologique face à un HIP** dépend de l'âge du patient et de la topographie de l'HIP. Par exemple, un hématome capsulo-thalamique chez un sujet hypertendu ne nécessite pas, sauf exception, la recherche d'autres causes. Les examens à visée diagnostique sont, après le scanner :  
- l'IRM (arguments pour une MAV, pour un cavernome, pour une thrombophlébite cérébrale,...)  
- l'angiographie cérébrale, surtout réalisée chez le jeune non hypertendu, si possible à distance de l'hémorragie car l'HIP peut, par effet compressif, masquer une malformation vasculaire.

## **Faq 9 - Quel est le pronostic des AVC ?**

### **IX-1- Mortalité et récurrence**

- La mortalité après un AVC est de 20% à 1 mois et de 40% à 1 an.
- La surmortalité à distance est surtout liée à l'augmentation du risque coronarien (40% des décès à distance d'un AVC). En cas de sténose carotide asymptomatique, ce risque coronarien est plus élevé que le risque d'AIC, quel que soit le degré de sténose.
- A 5 ans, 30% des AVC ont récidivé.

## **IX-2- Morbidité**

- A distance d'un AVC :
- 1/3 des survivants sont dépendants.
- 1/3 gardent des séquelles tout en étant indépendants.
- 1/3 retrouvent leur état antérieur.
- Le pronostic fonctionnel est très difficile à établir à la phase aiguë, même si les principaux paramètres sont connus (âge jeune, petite taille de l'AVC, qualité de l'entourage), ce qui doit rendre prudent initialement. L'essentiel de la récupération se fait dans les 3 premiers mois mais elle se poursuit jusqu'à 6 mois. Au-delà, l'amélioration fonctionnelle tient à une meilleure adaptation au handicap résiduel.

## **IX-3- Particularités de l'HIP**

- Mortalité précoce plus élevée que l'AIC, liée à l'effet de masse.
- Pronostic fonctionnel meilleur que l'AIC car possibilité de refoulement des structures nerveuses sans destruction.

## **Faq 10 - Quels sont les principaux signes et causes des thromboses veineuses cérébrales ?**

Les thromboses veineuses cérébrales (TVC), relativement rares, doivent être bien connues car accessibles à un traitement. Elles touchent un ou plusieurs sinus veineux, exceptionnellement une veine corticale. Elles peuvent provoquer ou non un infarctus cérébral, souvent avec composante hémorragique, dont la topographie ne correspond pas à un territoire artériel.

### **X-1- Symptomatologie**

Trois types de signes sont possibles, avec une installation aiguë, ou sur quelques jours à quelques semaines :

- Hypertension intracrânienne
- les céphalées constituent un signe essentiel, qui manque rarement
- l'œdème papillaire est présent dans 1 cas sur 2
- des troubles de la conscience sont possibles
- pour 25% des TVC, la symptomatologie se résume à cette hypertension intracrânienne
- Crises épileptiques
- partielles ou généralisées
- hémicorpoelles à bascule, rares mais évocatrices
- Déficits neurologiques focaux
- ils sont inconstants et variables selon la localisation de la TVC
- par exemple : déficits à bascule si thrombose du sinus longitudinal supérieur, ophtalmoplégie si thrombose du sinus caverneux.

### **X-2- Diagnostic**

– IRM cérébrale avec angio-RM veineuse : c'est l'examen de référence. L'IRM doit comprendre plusieurs séquences et plans de coupe. A la phase d'état, le sinus thrombosé apparaît en hypersignal en T1 et T2. En ARM veineuse, absence de flux au sein des veines ou sinus thrombosés. L'excellente sensibilité de l'IRM fait que l'angiographie conventionnelle est désormais rarement réalisée devant une suspicion de TVC.

– Scanner cérébral : outre l'infarctus hémorragique, il peut montrer, sans injection, l'hyperdensité spontanée du thrombus (rare). Après injection, la prise de contraste de la paroi du sinus thrombosé réalise l'image classique du « delta ».

– Examen du LCR : réalisé en l'absence de lésion intracrânienne focale, il montre une élévation de la pression d'ouverture, une hyperprotéinorachie, et une pléiocytose de formule variable, et quelques hématies.

### X-3- Causes et facteurs de risque

- Elles sont nombreuses, et s'associent volontiers chez un même patient

- Il est habituel de les séparer en causes générales et causes loco-régionales



### X-4- Traitement et pronostic

- Le traitement comprend :

- le traitement étiologique (éradication d'un foyer infectieux, arrêt définitif de la contraception orale)

- le traitement symptomatique : antiépileptique en cas de crise, antioedémateux

- le traitement anticoagulant : héparinothérapie débutée en urgence (même en cas d'infarctus hémorragique) apportant une amélioration rapide de la symptomatologie, relayée par des AVK (minimum 6 mois, parfois plus si persistance d'une cause).

- Le pronostic est favorable dans la grande majorité des cas, après mise en route du traitement anticoagulant. Les TVC profondes sont plus souvent d'évolution défavorable.

### Points essentiels

- Le AVC représentent la 3ème cause de mortalité et la 1ère de handicap acquis dans les pays industrialisés. 150.000 nouveaux cas surviennent chaque année en France. 80% d'entre eux sont des accidents ischémiques cérébraux (AIC). Leur symptomatologie varie selon le territoire artériel concerné. La mortalité est de 20% à 1 mois, le risque de récurrence de 30% à 5 ans

- Les AVC sont une urgence médicale, pour laquelle les prises en charge diagnostique et thérapeutique doivent être menées conjointement. La zone de pénombre, où la baisse du débit sanguin cérébral entraîne une perturbation du fonctionnement cellulaire réversible, est la cible des traitements d'urgence.

- L'AIT est une urgence diagnostique compte-tenu du risque élevé d'infarctus cérébral dans les semaines suivantes

- L'HTA est de loin le principal facteur de risque des AVC

- L'imagerie cérébrale doit être réalisée immédiatement devant toute suspicion d'AVC. Elle seule permet de distinguer une ischémie d'une hémorragie. Le scanner cérébral sans injection est encore l'examen réalisé le plus souvent mais l'IRM apporte une aide considérable à la prise en charge en aigu

- En cas d'AIC, le bilan étiologique comporte au moins : examens biologiques de base, ECG, échodoppler cervical et échocardiographie trans-thoracique. L'ARM permet l'étude non invasive précise des artères cervicales et cérébrales. Les autres investigations sont réalisées en fonction du contexte

- Le traitement à la phase aiguë de l'AIC repose sur la mise en place efficace de mesures générales (avec respect de l'élévation tensionnelle), l'aspirine, une anticoagulation préventive en cas de déficit du membre inférieur, et la prévention de complications précoces. La thrombolyse IV est bénéfique si elle est appliquée dans les 3 premières heures, dans des cas sélectionnés

- Le bénéfice de structures spécialisées pour l'accueil d'urgence des AVC (« stroke units ») est démontré, mais leur nombre en France est largement inférieur aux besoins

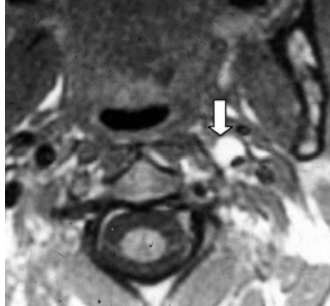
- L'athérosclérose, les cardiopathies emboligènes et les petits infarctus profonds par lipohyalinose sont les principales causes d'AIC. De nombreuses causes plus rares sont possibles. Chez le sujet jeune, la dissection artérielle est une cause fréquente. Environ 30% de l'ensemble des AIC demeurent sans cause identifiée. L'athérosclérose nécessite une prise en charge globale (risque cardiaque)

- Après un AIC, le traitement de prévention secondaire repose dans tous les cas sur la prise en charge des facteurs de risque et les antithrombotiques (AVK en l'absence de contre-indication si cardiopathie emboligène, antiplaquettaires dans la plupart des autres cas). Une intervention chirurgicale est proposée en cas de sténose carotide serrée en amont de l'accident et de récupération clinique

- L'HTA est la principale cause d'hémorragie intraparenchymateuse, de siège profond.

- Les thromboses veineuses cérébrales sont des affections rares. La symptomatologie associe des signes d'hypertension intracrânienne, des crises épileptiques et des déficits neurologiques focaux. Le diagnostic repose sur l'IRM cérébrale.

## - Artériopathies :



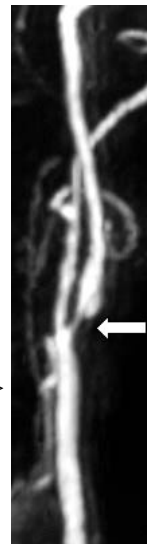
IRM coupe cervicale : hématorme de paroi témoignant d'une dissection de l'artère carotide gauche.



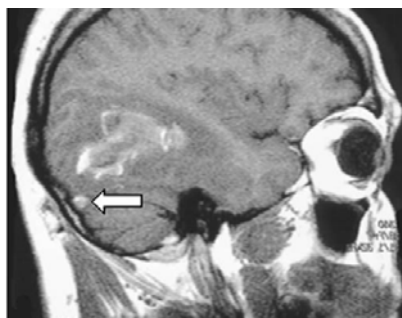
### Sténoses carotidiennes athéroscléreuses :

<< angiographie conventionnelle

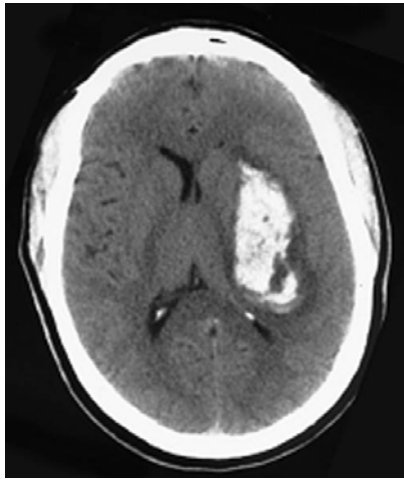
angio RM >>



## - Thromboses veineuses cérébrales et HIP :

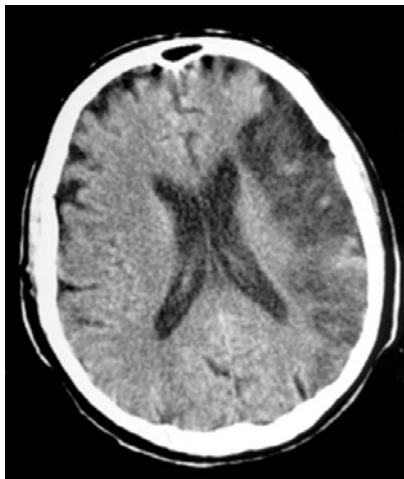


IRM (T1) :  
Thrombose d'un sinus latéral (flèche)  
avec infarctus veineux hémorragique.

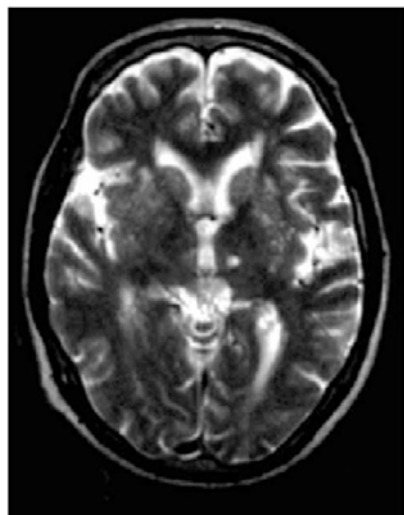


Scanner (sans injection) : HIP capsulo-lenticulaire gauche chez un sujet hypertendu.

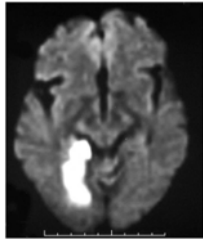
- Images d'AIC : 



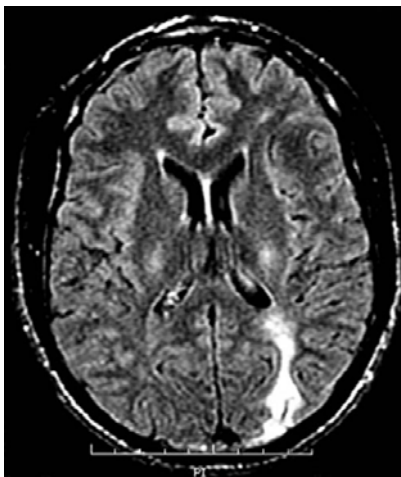
Scanner sans injection : AIC sylvien gauche superficiel



IRM (T2) : petit infarctus profond thalamique gauche



IRM (diffusion) : AIC cérébral postérieur droit



IRM (FLAIR) : AIC jonctionnel postérieur gauche

## **Savoir Plus 1 :**

### **Artères cérébrales**

#### **A – Il existe deux systèmes artériels**

*1 - Le système carotidien* : l'artère carotide interne (ACI) possède une seule branche collatérale importante, l'artère ophtalmique, et se termine en 4 branches :

- l'artère cérébrale moyenne ou sylvienne
- l'artère cérébrale antérieure
- l'artère choroïdienne antérieure
- l'artère communicante postérieure.

*2 – Le système vertébro-basilaire* : les 2 artères vertébrales (AV), après un long trajet intratransversaire, pénètrent dans la boîte crânienne et se rejoignent sur la ligne médiane pour donner une artère unique, le tronc basilaire. Les collatérales de ce système sont :

- les artères cérébelleuses (postéro-inférieures, moyennes, supérieures)
- les artères perforantes (tronc cérébral)

Le tronc basilaire se termine par les deux artères cérébrales postérieures.

#### **B – Les voies de suppléance**



Leur qualité explique la variabilité du tableau clinique d'un patient à l'autre.

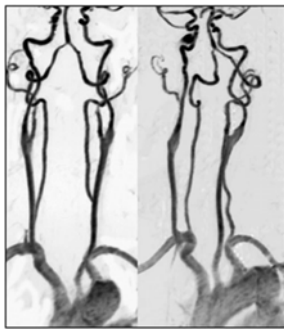
**1 – Le polygone de Willis :** il s'agit d'un cercle d'anastomoses entre le système carotidien (antérieur) et le système vertébrobasilaire (postérieur).

Il est composé :

- En avant : par les deux cérébrales antérieures réunies par l'artère communicante antérieure
- Sur chaque côté : par l'artère communicante postérieure
- En arrière : par les deux artères cérébrales postérieures

**2 – Les anastomoses entre l'ACI et externe (ACE) :** elles se font dans l'orbite entre l'artère ophtalmique (branche de l'ACI) et l'artère faciale (branche de l'ACE). En cas de thrombose de l'ACI., le sens de la circulation sanguine dans l'artère ophtalmique peut être inversé, établissant un shunt ACE - ACI, décelable par l'examen doppler.

**3 – Les anastomoses corticales :** elles se développent entre deux artères voisines à la convexité du cerveau (par exemple entre les extrémités des artères cérébrales antérieure et moyenne).



## **Savoir Plus 2 :**

### **Cardiopathies emboligènes**

<b>Cardiopathies à risque embolique élevé</b>	<b>Cardiopathies à risque modéré ou mal déterminé</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Prothèse valvulaire mécanique</li> <li>- RM avec AC/FA</li> <li>- AC/FA avec facteur de risque associé</li> <li>- Thrombus dans l'oreillette ou le ventricule gauche</li> <li>- Maladie de l'oreillette</li> <li>- Infarctus du myocarde récent (&lt; 4 semaines)</li> <li>- Akinésie segmentaire étendue du VG</li> <li>- Cardiomyopathie dilatée</li> <li>- Endocardite infectieuse</li> <li>- Myxome de l'oreillette</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- RM sans AC/FA</li> <li>- RA calcifié</li> <li>- Calcifications annulaires mitrales</li> <li>- Bio-prothèse valvulaire</li> <li>- Foramen ovale perméable</li> <li>- Anévrisme du septum interauriculaire</li> <li>- Flutter</li> <li>- Endocardite non bactérienne</li> </ul>

### **Causes des thromboses veineuses cérébrales**

#### **Causes/facteurs généraux**

- Période post opératoire
- Grossesse et surtout post-partum ++ (méfiance devant toute céphalée dans ce contexte)
- Contraception orale

- Affections hématologiques
- Troubles de l'hémostase congénitaux (déficit en protéine C, S, antithrombine III) ou acquis (anticoagulant circulant, CIVD, cryoglobulinémie)
- Infections (septicémies, endocardite)
- Cancers et chimiothérapie
- Maladies inflammatoires (Behcet notamment)
- Causes diverses (déshydratation sévère, cirrhose, syndrome néphrotique, ...)

**Causes/facteurs locaux infectieux**

- Infection de voisinage ++ (otite, mastoïdite, sinusite, infection buccodentaire, ...)
- Infection intracrânienne (abcès, empyème sous-dural, méningite)

**Causes/facteurs locaux non infectieux**

- Traumatisme crânien (ouvert ou fermé, avec ou sans fracture)
- Intervention neurochirurgicale
- Malformation vasculaire (fistule dure-mérienne)
- Cathétérisme jugulaire

## **Anomalie de la vision brutale**

### **Objectifs :**

#### **1 . Connaissances requises :**

- 1.1 Connaître les principales causes de baisse brutale de la vision monoculaire et binoculaire.
- 1.2 Connaître l'urgence d'une cécité monoculaire transitoire, d'un décollement de rétine, d'un glaucome aigu.
- 1.3 Connaître les différents temps de l'examen ophtalmologique utiles en cas de baisse brutale de la vision pour les diagnostics positif et étiologique (acuité visuelle, FO, prise de tension oculaire, test de Goldman)
- 1.4 Connaître les modifications visuelles brutales autres qu'une baisse de la vision et leurs causes neurologiques (aura migraineuse, aura épileptique)
- 1.5 Connaître l'éclipse amaurotique au cours de l'hypertension intracrânienne et sa gravité.

#### **2. Objectifs pratiques :**

Chez des patients réels ou simulés :

- affirmer le caractère monoculaire ou binoculaire d'une baisse de la vision
- reconnaître un scotome central sur une étude du champ visuel (test de Goldman)
- conduire l'enquête étiologique devant une baisse de vision, en fonction des symptômes associés et des circonstances de survenue
- rechercher les arguments en faveur d'une maladie de Horton en cas de baisse brutale de la vision chez un sujet âgé.

### **Sommaire**

#### **Introduction**

**Faq 1 - Comment interroger un patient atteint d'une anomalie brutale de la vision ?**

**Faq 2 - Comment examiner un patient atteint d'une anomalie brutale de la vision ?**

**Faq 3 - Quelles sont les causes d'anomalie unilatérale et transitoire de la vision ?**

**Faq 4 - Quelles sont les causes d'anomalie unilatérale et fixée de la vision ?**

**Faq 5 - Quelles sont les causes d'anomalie bilatérale et transitoire de la vision ?**

**Faq 6 - Quelles sont les causes d'anomalie bilatérale et fixée de la vision ?**

#### **Points essentiels**

---

### **Introduction**

Une anomalie de la vision d'installation brutale ou rapide, symptôme clinique souvent angoissant, est un motif fréquent de consultation auprès de l'ophtalmologiste et dans une moindre mesure auprès du neurologue. L'éventail des étiologies est large et la gravité des situations est très variable. Si le diagnostic s'impose généralement au terme de l'examen ophtalmologique, il peut requérir dans certains cas un interrogatoire rigoureux et une expertise neuro-ophtalmologique complète. Il est important de savoir reconnaître les véritables urgences diagnostiques et thérapeutiques. Les données de l'interrogatoire et de l'examen sont déterminantes pour orienter le diagnostic topographique et physiopathologique.

## **Faq 1 – Comment interroger un patient atteint d’une anomalie brutale de la vision ?**

L’interrogatoire précise trois éléments principaux :

- **Le type de trouble visuel :**

- baisse de la fonction visuelle, du simple flou à la perte de toute perception lumineuse, sur tout ou partie du champ de vision,
- modifications de la perception visuelle, d’une grande diversité, correspondant soit à des illusions ou déformations perceptives (altération des formes ou métamorphopsies, altération des couleurs ou chromatopsies, vision double ou diplopie, vision instable ou oscillopsie), soit à des hallucinations ou perceptions erronées, de type élémentaire (phosphènes) ou élaboré (scènes visuelles complexes).

- **Son caractère mono ou binoculaire :**

Cette distinction est **fondamentale** sur le plan de la topographie lésionnelle :

- Un trouble visuel monoculaire implique une atteinte de l’œil ou du nerf optique.
- Un trouble visuel binoculaire implique soit une atteinte bilatérale des structures pré-chiasmatiques soit plus habituellement une atteinte du chiasma ou des voies visuelles rétro-chiasmatiques.

La distinction peut être difficile à affirmer si le déficit a été bref et n’a pas permis au patient de tester sa vision œil par œil. Tout trouble visuel transitoire rapporté à un seul œil n’est pas nécessairement monoculaire, certaines hémianopsies latérales homonymes (HLH) étant perçues comme un déficit du seul hémichamp temporal. Si le patient peut préciser qu’il ne voyait durant son trouble que la moitié des objets, on peut alors affirmer qu’il s’agissait d’une HLH. Enfin, si le flou visuel disparaît en vision monoculaire, normalisant alors la vision de chaque œil, on peut affirmer qu’il est l’équivalent d’une diplopie et relève d’un défaut d’alignement des globes oculaires.

- **Ses modalités d’évolution :**

Le trouble visuel d’installation brutale peut être fixé ou régressif, en quelques secondes ou quelques heures. Les circonstances de survenue doivent être notées (traumatisme, position de la tête, activité physique, chaleur ambiante).

- **Autres caractères :**

La prise en compte d’éventuels signes associés (douleur, diplopie), des antécédents ophtalmologiques et du contexte (âge, facteurs de risque vasculaire) est fondamentale pour le diagnostic topographique et étiologique.

## **Faq 2 – Comment examiner un patient atteint d’une anomalie brutale de la vision ?**

- **L’examen du globe oculaire et de son contenu**

Il est du ressort de l’ophtalmologiste. Cependant, la détection d’un œil rouge, d’une exophtalmie, d’une inégalité pupillaire, d’une amputation du champ de vision, d’une limitation des mouvements oculaires relève de tout examen médical. Les principaux temps de l’examen ophtalmologique dans la présente situation d’urgence sont :

- la mesure de l'acuité visuelle, de loin et de près, en utilisant les échelles classiques, sans puis avec correction optique,
- la détermination du champ visuel de chaque œil, en confrontation, puis selon une technique de périmétrie cinétique (appareil de Goldman) ou de périmétrie statique, cette dernière qui repose sur une analyse automatisée étant de plus en plus répandue (recherche d'un scotome central, d'un déficit systématisé),
- l'examen du globe oculaire et de ses annexes au biomicroscope (lampe à fente) : paupières (corps étranger), conjonctive (hyperhémie), cornée (kératite, plaie), chambre antérieure (Tyndall), iris (état et motilité des pupilles), cristallin (cataracte),
- l'examen du segment postérieur ou "examen du fond d'œil" (FO), effectué après dilatation pupillaire sauf en cas de glaucome aigu par fermeture de l'angle : vitré (hémorragie), rétine (détachement), vaisseaux (occlusion), macula (œdème), papille (œdème),
- la mesure du tonus oculaire (glaucome)
- les mouvements oculaires (paralysies), souvent intégrés à l'examen neurologique.

#### • L'examen neurologique

Il recherche des signes associés, en faveur d'une pathologie hémisphérique postérieure (trouble de la reconnaissance visuelle, de la mémoire, de la lecture, du langage...).

#### • L'examen cardio-vasculaire

La mesure de la tension artérielle, du rythme cardiaque, la palpation des pouls temporaux, la recherche de souffles vasculaires sont systématiques.

#### • Les examens complémentaires

Les examens à visée ophtalmologique (potentiels évoqués visuels, angiographie de la rétine à la fluorescéine, échographie orbitaire), neurologique (scanner, IRM, ponction lombaire), cardio-vasculaire (ECG, Doppler cervical, échocardiographie) ou générale (vitesse de sédimentation...) sont déterminés par l'orientation du diagnostic clinique.

**Schématiquement, trois situations cliniques, d'inégale prévalence, peuvent être rencontrées :**

**1 - le trouble visuel, à type de flou ou de diplopie, disparaît lorsque la vision se fait œil par œil :** c'est le problème diagnostique d'une paralysie oculomotrice (cf item 304 : Diplopie).

**2 - le trouble visuel est présent sur un seul œil :** c'est le problème diagnostique d'une affection de l'œil ou du nerf optique. La démarche diagnostique repose avant tout sur l'examen du FO (œdème papillaire, papille ou rétine pâle, hémorragies) et sur la recherche d'un déficit pupillaire afférent relatif,

dont la présence atteste d'une atteinte localisée au nerf optique .

**3 - le trouble visuel est présent sur les deux yeux :** c'est le problème diagnostique d'une affection des deux nerfs optiques, du chiasma (hémianopsie bitemporale), des voies visuelles rétinochiasmatiques (hémianopsie latérale homonyme, cécité occipitale). L'examen du FO et du champ visuel sont ici fondamentaux pour localiser la lésion.

### Faq 3 - Quelles sont les causes d'anomalie unilatérale et transitoire de la vision ?

#### La cécité monoculaire transitoire (CMT)

Se définissant comme un déficit de vision aigu et d'évolution habituellement régressive en moins de 10 minutes, la CMT ou amaurose fugace est un accident ischémique transitoire rétinien. Un simple flou visuel, une amputation verticale ou horizontale du champ de vision, ont la même valeur qu'une amaurose complète. La CMT est le plus souvent isolée, mais elle peut s'associer à des signes de souffrance transitoire de l'hémisphère homolatéral (réalisant notamment le classique syndrome optico-

pyramidal). La CMT est une urgence diagnostique, en raison du risque de survenue d'un accident ischémique constitué de la rétine (occlusion de l'artère centrale), du nerf optique (neuropathie optique ischémique antérieure), ou même d'un hémisphère cérébral. Elle doit faire rechercher en priorité une pathologie carotidienne surtout si elle est répétitive sur le même œil. Un examen doppler des vaisseaux du cou doit être effectué en urgence, complété selon les cas par une angio-IRM ou une artériographie. Dans l'éventualité la plus fréquente, il s'agit d'une sténose ou d'une occlusion de la carotide interne d'origine athéromateuse. Lorsque le bilan cervical est négatif, il convient d'effectuer un examen cardiaque (ECG, ETO), à la recherche d'une cardiopathie ou d'une plaque d'athérome de la crosse aortique. Le mécanisme de la CMT est généralement embolique. La mise en évidence d'embols de cholestérol au niveau des bifurcations artérielles à l'examen du FO est rare mais pathognomonique. D'autres étiologies sont possibles (sujet âgé : maladie de Horton ; sujet jeune : dissection carotidienne, syndrome des anticorps anti-phospholipides, vasospasme primitif des vaisseaux rétiens). L'ensemble du bilan peut s'avérer négatif.

#### **Autres causes de trouble visuel transitoire**

- **L'œdème papillaire de stase** par hypertension intra-crânienne (HTIC)

Il peut se manifester par un flou visuel uni ou bilatéral, survenant pendant quelques secondes lors des changements de position. Les autres signes d'HTIC sont habituellement associés. Ces éclipses visuelles sont annonciatrices d'un déficit visuel durable par souffrance du nerf optique. Il s'agit ainsi d'un symptôme à valeur diagnostique et pronostique. Les causes de l'HTIC sont variables, néoformations cérébrales, pathologie méningée, thrombose veineuse cérébrale, formes idiopathiques (chez la femme jeune, obèse, parfois après prise médicamenteuse).

- **Le glaucome aigu** par fermeture intermittente de l'angle irido-cornéen

C'est une cause trompeuse d'amaurose transitoire lorsqu'elle ne s'accompagne pas de douleurs. Un facteur déclenchant médicamenteux (atropinisant) est à rechercher. Le diagnostic requiert un examen ophtalmologique.

- **L'aura migraineuse** est rarement unilatérale.

#### **Faq 4 - Quelles sont les causes d'anomalie unilatérale et fixée de la vision ?**

##### **Affections de l'œil et de la rétine**

La survenue brutale d'un trouble visuel unilatéral, isolé ou non, nécessite en premier lieu la recherche d'une origine oculaire.

##### **— Baisse visuelle indolore**

- **un décollement de rétine**, secondaire à une déchirure, peut entraîner une baisse visuelle massive s'il intéresse la région maculaire. Il est à évoquer en premier lieu devant des phosphènes, des mouches volantes, une sensation de voile. L'examen du FO fait le diagnostic.

- **un décollement du vitré** est l'explication habituelle des mouches volantes (myodesopsies)

- **une hémorragie** intra-rétinienne ou intra-vitréenne, secondaire à une rétinopathie proliférante (diabète, vascularite), parfois à une hémorragie méningée

- **les maculopathies** de toute origine (hémorragies, chorio-rétinites infectieuses, chorio-rétinopathie séreuse centrale chez le sujet jeune) peuvent rendre compte d'un trouble visuel brutal et indolore, avec scotome central et métamorphopsies (déformation des objets).

- **une mydriase**, quel qu'en soit le mécanisme (paralysie du III, agents parasympholytiques, pupille d'Adie, botulisme) entraîne un flou visuel et une photophobie par atteinte de la fonction accommodative.

##### **— Baisse visuelle douloureuse**

- **une uvéite antérieure** détermine un œil rouge et douloureux, par atteinte de l'iris (iritis) et du corps ciliaire (cyclite). La baisse visuelle s'accompagne d'une photophobie et d'un larmoiement. Il existe une hyperhémie conjonctivale, un Tyndall de l'humeur aqueuse, souvent un myosis. Il faut rechercher une spondylarthrite, une sarcoïdose, un Behcet.

- **une kératite aiguë** entraîne douleur oculaire, photophobie, larmoiement et baisse visuelle variable. Il faut rechercher une cause traumatique, virale (herpès) et, sur le plan neurologique, une hypoesthésie du trijumeau ou une paralysie faciale avec signe de Charles Bell.

### **— Affections vasculaires de la rétine et du nerf optique**

- **L'occlusion de l'artère centrale de la rétine**, branche de l'artère ophtalmique, résulte en un déficit visuel massif et indolore. Le réflexe photomoteur est souvent aboli. Le FO est caractéristique : artères grêles, rétine diffusément pâle sauf dans la région maculaire, dont l'aspect rouge cerise est lié à la préservation de la circulation choroïdienne. Le FO peut également montrer des embols de calcaire ou de cholestérol. Le pronostic visuel est sombre. Si un athérome carotidien ou une cardiopathie emboligène sont souvent en cause, il faut rechercher de manière prioritaire une maladie de Horton.

- **L'occlusion de la veine centrale de la rétine** entraîne une baisse visuelle rapidement progressive, indolore. L'examen du FO montre des hémorragies rétinienues, des veines dilatées et un volumineux œdème papillaire. Le risque de séquelles est important. La maladie athéromateuse, un syndrome d'hyperviscosité sont en cause.

- **La neuropathie optique ischémique antérieure** est la plus fréquente des neuropathies optiques du sujet de plus de cinquante ans. Elle traduit une ischémie aiguë de la tête du nerf optique par atteinte des artères ciliaires postérieures. Elle se manifeste au réveil par un déficit visuel, brutal et indolore, de sévérité variable. Une amputation altitudinale du champ visuel est caractéristique. Le déficit pupillaire afférent relatif est constant. L'examen du fond d'œil montre un œdème papillaire d'origine ischémique. La régression du déficit n'est que partielle, laissant persister une atrophie optique au FO. Dans 90% des cas, elle résulte d'une artériolo-sclérose, favorisée par l'HTA et le diabète. Une hypotension artérielle systémique, en particulier nocturne, peut être le facteur déclenchant. Aucun traitement n'a démontré son efficacité curative. Dans 10% des cas, elle relève d'une maladie de Horton. Cette étiologie est à évoquer même en l'absence des signes cardinaux (céphalées, baisse de l'état général, pouls temporaires, syndrome inflammatoire), compte tenu du risque élevé de bilatéralisation de l'atteinte visuelle. L'angioflurographie rétinienne est souvent évocatrice. Une biopsie de l'artère temporale et l'initiation d'une corticothérapie sont à discuter devant toute neuropathie optique ischémique.

- **Les névrites optiques inflammatoires** (névrites optiques rétrobulbaires aiguës) sont les plus fréquentes des neuropathies optiques de l'adulte jeune, avec une prédominance féminine de 2 sur 3. Elles se présentent comme une baisse visuelle unilatérale, s'installant sur quelques heures (de manière souvent moins brutale que les atteintes ischémiques), dans un contexte de douleurs rétro-oculaires accentuées par les mouvements de l'œil. La baisse visuelle est de sévérité variable, depuis un simple flou jusqu'à une cécité complète. Le champ visuel est amputé selon toutes les modalités possibles, l'atteinte du champ central étant pratiquement constante. Un déficit pupillaire afférent relatif est constant. Ce signe d'examen a d'autant plus de valeur qu'il représente à ce stade le seul signe d'examen objectif ("le patient ne voit rien, le médecin non plus"). Le FO est normal dans deux tiers des cas (névrite optique rétrobulbaire aiguë "vraie") et montre un œdème papillaire, souvent peu intense, dans un tiers des cas (neuropapillite). Le retard de la latence des PEVest constant, traduisant le caractère démyélinisant de la névrite optique. L'évolution est favorable dans plus de 90% des cas, avec régression souvent complète dans un délai de deux mois. La corticothérapie en bolus accélère la vitesse de récupération sans influencer le pronostic. La persistance d'un flou visuel aggravé par l'effort ou la chaleur traduit une remyélinisation imparfaite des fibres (signe de Uhthoff). Dans plus de la moitié des cas, une névrite optique inflammatoire isolée évolue vers une forme certaine de sclérose en plaques (SEP). Elle est le premier symptôme de la maladie dans un quart des cas. La présence sur l'IRM de plusieurs hypersignaux dans la substance blanche, ou une distribution oligoclonale des immunoglobulines du LCR sont des facteurs prédictifs du risque de conversion en SEP. De rares névrites optiques aiguës peuvent relever d'une pathologie inflammatoire systémique (Wegener, lupus) ou d'une pathologie infectieuse (Lyme, VIH, autres viroses), mais elles ne sont jamais isolées.

• **D'autres neuropathies optiques unilatérales** peuvent se révéler sur un mode aigu : origine traumatique, compressive (anévrisme de la carotide interne, adénome hypophysaire), ou génétique (maladie de Leber). Ces rares éventualités justifient une imagerie systématique (scanner, IRM) devant toute neuropathie optique aiguë, même régressive.

## **Faq 5 - Quelles sont les causes d'anomalie bilatérale et transitoire de la vision ?**

• **Une ischémie dans le territoire vertébro-basilaire** peut se manifester par une amaurose bilatérale de brève durée. Le mécanisme est habituellement hémodynamique, en relation avec des lésions athéromateuses des artères vertébrales ou du tronc basilaire, ou une cardiopathie. Un facteur déclenchant positionnel (rotation cervicale, lever), l'existence d'une hypotension artérielle orthostatique (iatrogène...) sont à rechercher. Le trouble visuel est l'un des symptômes habituels des lipothymies et syncopes.

• **L'aura visuelle de la migraine** est aisément identifiable. Il se présente le plus souvent comme un scotome scintillant, qui s'étend en quelques minutes du centre vers la périphérie, en affectant l'un des deux hémichamps homonymes (HLH) ou l'ensemble du champ visuel (flou visuel global). Le trouble visuel régresse en 15 à 20 minutes environ, laissant la place à une céphalée pulsatile, volontiers hémicrânienne et controlatérale. Le caractère récidivant des épisodes depuis l'enfance ou l'adolescence, la normalité de l'examen neurologique et ophtalmologique après la crise, sont nécessaires au diagnostic. Dans quelques cas, le scotome scintillant est isolé, sans céphalée. Une imagerie cérébrale, recherchant une tumeur ou une malformation vasculaire, est indiquée en cas d'atypies (âge tardif de début, durée, fréquence et chronologie des crises).

• **Une crise épileptique partielle** peut se manifester sous la forme d'un trouble visuel paroxystique. Les crises à point de départ occipital comportent une séméiologie hallucinatoire élémentaire latéralisée (taches colorées, fixes ou mobiles, lignes...), parfois suivie d'une cécité ou d'une HLH post critique. Les crises à point de départ plus antérieur ont une séméiologie plus élaborée (scènes complexes avec personnages...) et une moindre latéralisation. Une dissolution partielle ou totale de la conscience et d'autres manifestations cliniques peuvent faire suite au trouble de vision, selon que la crise demeure partielle ou se généralise. La brièveté des phénomènes visuels (quelques secondes) et leur caractère stéréotypé sont évocateurs du diagnostic. L'EEG et l'imagerie cérébrale sont les examens de choix.

## **Faq 6 - Quelles sont les causes d'anomalie bilatérale et fixée de la vision ?**

• **Une neuropathie optique** bilatérale simultanée est rarement en cause. Le FO est modifié, les pupilles sont peu réactives et le champ visuel est amputé sans systématisation neurologique. Les causes ischémiques ont été évoquées. Une défaillance circulatoire systémique ou une maladie de Horton sont à rechercher. Rarement, il s'agit d'une cause compressive (anévrisme, méningiome), toxique (méthanol) ou d'une maladie de Leber.

• **Une hémianopsie bitemporale** s'installe rarement sur un mode aigu. Elle est l'indicateur d'une lésion de la région chiasmatique. Le diagnostic principal est l'adénome hypophysaire, qui peut parfois se révéler brutalement sur le plan visuel dans un contexte de céphalées (par remaniements hémorragiques ou ischémiques de l'adénome : apoplexie pituitaire).

• **Une hémianopsie latérale homonyme**, de constitution brutale, est généralement la conséquence d'une lésion vasculaire, ischémique ou hémorragique, intéressant les voies visuelles rétro-chiasmatiques de l'hémisphère controlatéral. Le plus souvent, la lésion est occipitale. Plus le déficit homonyme est congruent, plus la lésion est postérieure. L'acuité visuelle est conservée dans tous les cas. Le champ visuel en confrontation, effectué œil par œil, identifie bien souvent l'HLH avant sa confirmation par les techniques de périmétrie. Des hallucinations visuelles sont fréquentes au stade initial dans le champ hémianopsique. D'autres symptômes visuels, en rapport avec une lésion des aires corticales associatives, peuvent être associés : alexie et agnosie visuelle des objets en cas de lésion gauche, prosopagnosie (agnosie des visages) et troubles de la perception spatiale en cas de lésion droite. Un syndrome d'hémi-négligence gauche est fréquemment présent au stade aigu d'une



lésion vasculaire de la partie postérieure de l'hémisphère droit. Il ajoute ses conséquences à celles de l'HLH, conduisant à une absence de prise en compte des informations venant du côté gauche et à une méconnaissance de l'HLH. Selon la topographie lésionnelle, une hémiplégie ou une aphasie peuvent dominer le tableau.

• **Une cécité corticale** est rare, mais dramatique. Elle est la conséquence d'une lésion occipitale bilatérale, presque toujours vasculaire. Il peut s'agir d'un accident hémorragique (anticoagulants, angiopathie amyloïde), mais le plus souvent il s'agit d'un ramollissement, qui se constitue en deux temps (infarctus cérébral postérieur bilatéral). Au stade aigu, le patient est aveugle. Il existe très souvent une méconnaissance du déficit (anosognosie), qui rend particulièrement difficile la reconnaissance de la cécité, chez un patient agité, peu coopérant et parfois confus. La normalité du FO et la préservation des réflexes pupillaires contribuent à la difficulté du diagnostic. Le comportement d'aveugle, l'absence d'orientation du regard vers les objets que l'on montre et a fortiori de leur reconnaissance, l'absence de clignement à la menace font suspecter le diagnostic. Des hallucinations visuelles souvent riches sont décrites. En cas d'amélioration, le patient récupère en premier la perception du mouvement et de la luminosité. La récupération de la vision des couleurs et des formes est plus aléatoire. Il persiste souvent une agnosie visuelle des objets. Le champ visuel peut également récupérer dans un hémichamp ou une partie de celui-ci.

• **Un trouble de conversion** peut se manifester sur le mode d'une cécité uni ou bilatérale. L'absence de signes objectifs (FO normal, pas de déficit pupillaire afférent relatif), le rétrécissement concentrique du champ visuel en " canon de fusil ", sont évocateurs. Il est important de connaître cette éventualité pour l'identifier, tout en restant vigilant à ne pas taxer trop vite d'hystérique un trouble visuel que l'on ne comprend pas.

## Points essentiels

### • Trouble visuel monoculaire aigu, transitoire :

- quelques secondes : œdème papillaire
- quelques dizaines de secondes à quelques minutes : cécité monoculaire transitoire

### • Trouble visuel monoculaire aigu, fixé :

- occlusion de l'artère centrale de la rétine
- neuropathie optique ischémique antérieure (Horton)
- décollement de rétine
- hémorragie intra-oculaire

### • Trouble visuel monoculaire subaigu, fixé :

- névrite optique inflammatoire (sujet jeune)

### • Trouble visuel binoculaire transitoire et récidivant :

- aura migraineuse
- épilepsie partielle

## Céphalées

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises :

- 1.1 Enoncer les principales causes de céphalée aiguë et les caractéristiques cliniques propres à chacune.
- 1.2 Enoncer les principales causes de céphalée chronique (épisode ou quotidienne) et les caractéristiques cliniques propres à chacune.

#### 2. Objectifs pratiques :

2.1 Chez un patient réel ou simulé souffrant de céphalées aiguës :

- conduire l'interrogatoire et orienter le diagnostic
- discuter l'indication d'une hospitalisation, d'une imagerie cérébrale et d'une ponction lombaire

2.2 Chez un patient réel ou simulé souffrant de céphalées chroniques, conduire l'interrogatoire et proposer un projet thérapeutique.

### Sommaire

[Faq 1 - Quelles sont les principales causes de céphalées ?](#)

[Faq 2 - Quelles sont les principales caractéristiques des céphalées symptomatiques ?](#)

[Faq 3 - Quelles sont les principales caractéristiques des céphalées dites essentielles ?](#)

[Faq 4 - Comment mener l'interrogatoire et l'examen clinique d'un sujet céphalalgique ?](#)

[Faq 5 - Quelles investigations complémentaires faut-il réaliser chez un sujet céphalalgique ?](#)

[Faq 6 - Quels sont les traitements des principales céphalées essentielles ?](#)

### [Points essentiels](#)

---

#### Faq 1 - Quelles sont les principales causes de céphalées ?

La céphalée, c'est-à-dire toute plainte douloureuse centrée sur la région crânienne, est l'un des motifs les plus fréquents de consultation. Les causes en sont très variées, le plus souvent bénignes. Un certain nombre d'affections intracrâniennes spécifiques et évolutives peuvent néanmoins se révéler par des céphalées, justifiant la réalisation d'investigations complémentaires au moindre doute. La classification la plus utile en pratique met en avant 1) le mode de début, 2) l'évolution de la céphalée.

##### — Céphalées aiguës

##### • Celles qui sont discutées en première ligne aux urgences

- hémorragie méningée
- méningite
- hypertension intracrânienne aiguë
- première crise de migraine

##### • Autres

- ischémie ou hémorragie cérébrale
- dissection d'une artère cervicale (cervicalgie associée)
- poussée d'hypertension artérielle
- glaucome aigu à angle fermé
- sinusite aiguë

### — Céphalées subaiguës d'aggravation progressive

- hypertension intracrânienne subaiguë (tumeur, abcès, hématome sous-dural, ...)
- thrombophlébite cérébrale
- méningite subaiguë
- maladie de Horton

### — Céphalées chroniques

#### • Continues

- céphalées dites de tension (psychogènes)
- céphalées post-traumatiques (syndrome des traumatisés)
- céphalées par abus d'antalgiques
- cervicalgies chroniques
- céphalées d'origine diverse (hyperviscosité sanguine, insuffisance respiratoire,...)

#### • Par accès successifs avec intervalles libres

- migraine, de loin la cause la plus fréquente
- malformation artério-veineuse
- névralgie d'Arnold
- céphalées essentielles diverses (céphalées d'effort, de toux, coïtale)

L'algie vasculaire de la face et la névralgie du trijumeau constituent des diagnostics différentiels des céphalées. Si la seconde est en règle générale de reconnaissance aisée, l'algie vasculaire peut poser des difficultés par rapport à une migraine à forte participation douloureuse péri-orbitaire.

## Faq 2 - Quelles sont les principales caractéristiques des céphalées symptomatiques ?

### 1 - Céphalées symptomatiques d'une affection intracrânienne

**a - Processus expansif intracrânien** : quel qu'il soit, il peut provoquer des céphalées dans le cadre d'une **hypertension intracrânienne** :

- céphalées continues à prédominance matinale ou en seconde partie de nuit, exagérées par l'effort et la position couchée, résistantes aux antalgiques
- vomissements, inconstants, pouvant soulager temporairement la céphalée
- œdème papillaire bilatéral au fond d'œil, également inconstant
- autres signes éventuellement associés : ralentissement psychique, diplopie (atteinte uni ou bilatérale de la VIème paire crânienne, sans valeur localisatrice)
- éclipses visuelles (trouble bilatéral et passager de la vision) à un stade tardif

Le diagnostic de processus intracrânien est aisé en cas de signes de focalisation neurologique. Le caractère inconstant de tous les signes autres que la céphalée doit faire suspecter le diagnostic devant toute céphalée inhabituelle et permanente, quel que soit l'âge.

**b - Malformation artério-veineuse** : évoquée devant des céphalées intermittentes à localisation constantes.

**c - Syndrome méningé** : d'apparition explosive en cas d'hémorragie méningée ou rapide sur quelques heures en cas de méningite infectieuse (syndrome méningé fébrile)

- céphalée diffuse et violente, non calmées par les antalgiques usuels
- raideur méningée caractéristique (position « en chien de fusil » du patient alité, signes de Kernig et de Brudzinski).

**d - Accidents vasculaires cérébraux** : une céphalée est fréquente, aussi bien en cas d'infarctus que d'hémorragie intraparenchymateuse. La céphalée est constante en cas de **thrombophlébite cérébrale**, parfois associée à d'autres signes d'hypertension intracrânienne. Les signes focaux bilatéraux et à bascule sont évocateurs du diagnostic, de même que le contexte (femme jeune, période du post-partum).

## **2 - Autres céphalées symptomatiques loco-régionales**

**a - Dissection** d'une artère carotide interne ou vertébrale : cervicalgie associée, notion de traumatisme direct ou indirect sur les régions cervicales, signe de Claude-Bernard-Horner (artère carotide).

**b - Névralgie d'Arnold** (conflit du nerf occipital avec la charnière osseuse): douleur en éclair, déclenchée par les mouvements du cou, partant de la charnière cervico-occipitale et irradiant en hémicranie jusqu'à la région frontale.

**c - Affections responsables de cervicalgies chroniques** (arthrose, séquelles de fracture/luxation d'une vertèbre cervicale, polyarthrite rhumatoïde avec luxation atloïdo-axoïdienne,...), toutes susceptibles de provoquer des céphalées postérieures par irradiation de contractures musculaires paravertébrales.

**d - Glaucome à angle fermé** : évoqué en cas de douleur à dominance péri-orbitaire, d'œil rouge et trouble visuel unilatéral. Une **sinusite** devant une céphalée frontale avec majoration positionnelle et par pression des régions sinusiennes.

## **3 - Affections générales**

**- Maladie de Horton** : toute céphalée prolongée et inhabituelle chez un sujet de plus de 50 ans fait évoquer le diagnostic.

- céphalée souvent décrite comme une lourdeur des régions temporales plutôt qu'une véritable douleur. Un fond continu avec recrudescences lors du contact de la région temporale ou du cuir chevelu est évocateur.
- signes locaux associés : artère temporale indurée, douloureuse et non pulsatile.
- autres arguments cliniques : altération de l'état général, tableau de pseudo-polyarthrite rhizomélique (association dans 50% des cas), épisodes de cécité monoculaires transitoires (qui annoncent l'imminence de la redoutable cécité définitive)
- argument biologique : accélération de la VS et augmentation de la CRP
- la preuve diagnostique revient à la biopsie de l'artère temporale (artérite giganto-cellulaire)
- le traitement : corticothérapie (1 mg/kg/j) urgente (débutée sans attendre le résultat de la biopsie), maintenue plusieurs mois.

Diminution très progressive des doses sous surveillance clinique et de la VS/CRP.

### Faq 3 - Quelles sont les principales les caractéristiques des céphalées dites essentielles ?

**a - Migraine** : les céphalées intermittentes sont le plus souvent caractéristiques ([Item 262](#)). Il faut insister sur la fréquence de l'association chez un même patient de migraines avec des céphalées de tension et/ou des céphalées par abus d'antalgiques.

**b - Céphalées de tension, dites « psychogènes » :**

- céphalée diffuse, prédominant au vertex ou dans les régions cervico-occipitales. Elle correspond souvent à une impression de lourdeur ou de tête vide avec difficultés de concentration.
- elle est ancienne et permanente
- absence de signe d'accompagnement.
- absence de retentissement sur la vie quotidienne et sommeil normal, contrastant avec une gêne décrite comme intense
- aggravation en périodes de tension psychologique, et amélioration au contraire en période de détente.
- douleurs à la palpation des muscles cervicaux paravertébraux et des trapèzes
- des troubles psychologiques (anxiété chronique le plus souvent), plus rarement trouble psychiatrique authentique (état dépressif, personnalité hypochondriaque) sous-tendent en général ce type de céphalées.

**c - Céphalées par abus médicamenteux** : initialement, le sujet souffre de migraines ou de céphalées de tension typiques. Par crainte de la crise suivante ou d'une majoration de la céphalée, la prise de médicaments se fait de manière préventive, de plus en plus fréquemment. Des céphalées en découlent, qui entraînent elles-mêmes l'augmentation des doses. Ce cercle vicieux aboutit à une véritable céphalée permanente, où les crises migraineuses sont de moins en moins reconnaissables. Ces céphalées ont surtout été décrites avec les dérivés codéinés et de l'ergot de seigle, mais aussi avec des antalgiques beaucoup plus banals (paracétamol).

**d - Céphalées du syndrome des traumatisés** : elles s'inscrivent dans un ensemble de plaintes multiples qui suivent un traumatisme crânien de gravité variable (sans rapport avec une perte de connaissance initiale) : irritabilité, troubles de la concentration, difficultés mnésiques. Les investigations complémentaires sont normales. Le syndrome peut prendre la forme d'une véritable névrose post-traumatique.

**e - Autres céphalées essentielles** : certaines céphalées connaissent un déclenchement aigu à l'occasion d'un effort, d'un coït ou d'une toux. Elles nécessitent des explorations complémentaires (IRM couplée à une angio-RM le plus souvent, à la recherche d'une tumeur intracrânienne ou d'un anévrisme artériel) avant d'être qualifiées de bénignes.

### Faq 4 - Comment mener l'interrogatoire et l'examen clinique d'un sujet céphalalgique ?

L'interrogatoire constitue l'étape fondamentale d'orientation du diagnostic de céphalées. Il s'attache à préciser :

**- Les caractéristiques de la céphalée :**

- son ancienneté, à chiffrer le plus précisément possible (quelques heures à plusieurs années)
- son caractère habituel ou non en cas d'accès récidivants
- son mode de début (brutal, par à-coups successifs, lentement)

progressif)

- son mode évolutif ultérieur (stabilité, aggravation, fluctuations dans la journée, survenue par accès)
- son siège (en précisant son uni ou bilatéralité), ses irradiations
- son type (étai, brûlures, pulsativité, ...)
- son ou ses facteurs déclenchants (traumatisme crânien, contrariété, ...) ou aggravants (effort, ...)
- sa sévérité, évaluée en particulier sur le retentissement dans la vie quotidienne

**- Les signes d'accompagnement de la céphalée :**

- nausées et vomissements
- cervicalgies
- fièvre, altération de l'état général
- ralentissement psychique, troubles de la mémoire ou des autres fonctions cognitives
- troubles neurologiques focaux (visuels mono ou binoculaires, sensitifs, moteurs)
- douleur oculaire, écoulement nasal

**- Certains antécédents essentiels :**

- âge du patient et antécédents familiaux (migraine)
- traumatisme cervico-crânien précédant les céphalées
- prise de médicaments avant et depuis l'apparition des céphalées. Certains médicaments peuvent provoquer des céphalées chroniques aux doses usuelles : dérivés nitrés, dipyridamole, etc...
- contexte psychologique et degré d'insertion socio-professionnelle

**L'examen clinique** comporte certains gestes systématiques en présence d'une céphalée :

- prise de la pression artérielle
- recherche d'une raideur méningée
- examen neurologique à la recherche de signes de focalisation
- appréciation globale de l'acuité visuelle

D'autres gestes sont pratiqués selon le contexte :

- palpation des artères temporales chez le sujet de plus de 50 ans
- prise de température en cas d'altération de l'état général
- réalisation d'un fond d'œil (recherche d'un œdème papillaire) en cas de suspicion d'hypertension intracrânienne

**Faq 5 - Quelles investigations complémentaires faut-il réaliser chez un sujet céphalalgique ?**

Les arguments qui poussent à la réalisation d'investigations complémentaires sont :

- le caractère permanent d'une céphalée et sa tendance à l'aggravation
- son caractère inhabituel par rapport à des céphalées banales antérieurement perçues

Une aggravation rapide et la survenue de signes neurologiques associés (ralentissement idéatoire, signes neurologiques focaux) impose une hospitalisation pour surveillance et réalisation des investigations en urgence.

Les investigations complémentaires pertinentes dépendent de l'orientation étiologique :

- En cas de suspicion de céphalées de tension, **aucune investigation** n'est théoriquement requise. En pratique, la plupart des patients se verront prescrire une imagerie cérébrale pour éliminer toute arrière pensée de processus évolutif intracrânien. L'important est de résister à la demande fréquente de répétition des investigations.
- En cas de suspicion de syndrome méningé, l'hospitalisation est immédiate pour surveillance, **scanner cérébral** (hémorragie méningée) et/ou **ponction lombaire** (méningite, hémorragie méningée avec scanner normal)
- Une suspicion d'hypertension intracrânienne fait demander **une imagerie cérébrale** (scanner ou IRM) en urgence.
- **IRM cérébrale** (couplée ou non à l'angio-RM) si le diagnostic de thrombophlébite cérébrale est évoqué.
- **Vitesse de sédimentation** (ou CRP) devant toute céphalée subaiguë après 50 ans (Horton)
- **Echodoppler cervical** +/- imagerie par résonance nucléaire (IRM et angio-RM) en cas de suspicion de dissection d'une artère cervicale
- **Examen ophtalmologique** : nécessaire pour confirmer un œdème papillaire (aspect du fond d'œil, élargissement de la tache aveugle au champ visuel) ou une glaucome aigu. **Scanner des sinus et examen ORL** : confirment l'existence d'une sinusite.

## Faq 6 - Quels sont les traitements des principales céphalées essentielles ?

En cas de céphalées symptomatiques d'une affection évolutive (intracrânienne, Horton, sinusite, glaucome, hypertension artérielle), le traitement est celui de la cause, couplé si besoin à des antalgiques prescrits pour une durée limitée. Pour les céphalées essentielles, le traitement dépend du diagnostic retenu :

- **Migraine** : il repose toujours sur un traitement des crises, parfois sur un traitement de fond associé ([Item 262](#))
- **Céphalées de tension** : soutien psychologique, avec explications claires sur la bénignité de l'affection ; conseils d'hygiène de vie (périodes de détente aménagées dans un emploi du temps souvent chargé, parfois grâce à des séances de relaxation) ; séances de massages visant à décontracter les muscles cervicaux, éventuellement associées à des myorelaxants ; anxiolytiques en cas de composante anxieuse nette ; l'amitriptyline délivré en gouttes le soir à doses progressivement croissantes (jusqu'à 50 mg/j) est souvent efficace pour calmer ces céphalées, dans la prise en charge est, à l'instar des autres syndromes douloureux chroniques, souvent long et difficile.
- **Céphalées par abus d'antalgiques** : arrêt des médicaments responsables, qui entraîne un syndrome de sevrage avec recrudescence des céphalées, insomnie, anxiété et troubles digestifs ; ce syndrome nécessite souvent l'hospitalisation avec perfusions d'amitriptyline à doses progressivement croissantes (75 à 150 mg/j) ; ultérieurement, traitement de la céphalée chronique responsable de l'abus médicamenteux (migraine, céphalée de tension, syndrome des traumatisés).
- **Céphalée post-traumatique chronique** : traitement difficile, reposant sur le qualité du soutien psychologique, parfois aidé d'anxiolytiques ; un traitement psychiatrique doit parfois être proposé chez les sujets développant une véritable névrose post-traumatique.
- **Autres céphalées bénignes** (effort, coït) : elles sont le plus souvent passagères et nécessitent alors surtout des explications rassurantes ; un traitement préventif est proposé en cas de fréquence rapprochée (propranolol).

### **Points essentiels**

- Les céphalées représentent un des motifs les plus fréquents de consultation.
- Le diagnostic repose essentiellement sur un interrogatoire précis : les 2 principaux paramètres à considérer sont le mode d'installation (aigu/progressif) et l'évolution ultérieure (douleur continue/douleur par accès)
- Les signes d'accompagnement sont recherchés avec soin (nausées, ralentissement idéatoire, troubles neurologiques focaux)
- Une imagerie cérébrale est réalisée au moindre doute, notamment lorsqu'il n'existe pas d'argument en faveur des 2 céphalées bénignes les plus fréquentes : migraine et céphalée de tension.
- Les causes de céphalées aiguës discutées en première ligne aux urgences sont l'hémorragie méningée, la méningite, l'hypertension intracrânienne et la première crise de migraine.



# **TRAUMATISMES CRANIO-ENCEPHALIQUES**

F. LAPIERRE. M. WAGER

## **INTRODUCTION**

Les traumatismes crânio-encéphaliques représentent un événement de 30 milli-secondes, première cause de mortalité ou de handicap sévère de l'adulte jeune. Si la compréhension des phénomènes secondaires intervenant au cours de leur évolution, et qui concernent notamment des phénomènes ischémiques – communs aux lésions médullaires, et aux accidents vasculaires cérébraux a permis une meilleure prise en charge des patients, mais la prévention des séquelles par une neuro- protection vraie ou par des techniques de réparation du système nerveux central appartient au domaine du futur lointain.

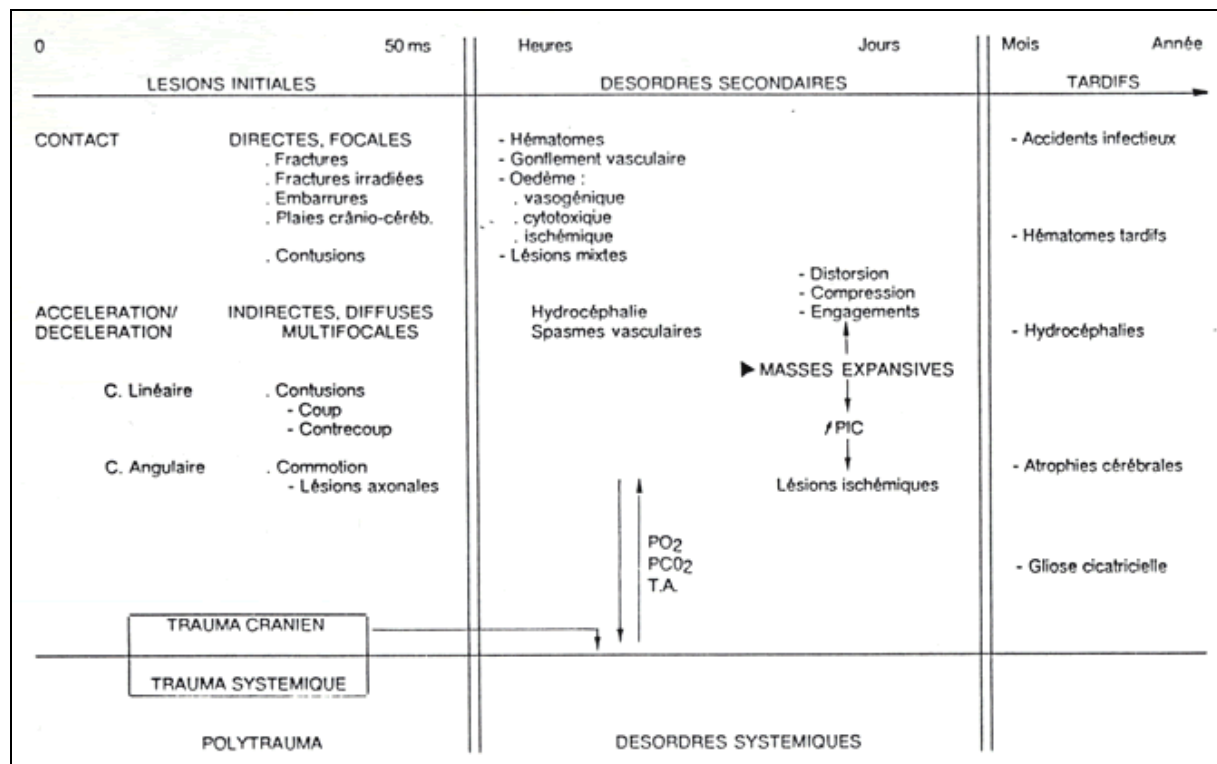
## **PHYSIOPATHOLOGIE**

La compréhension des mécanismes mis en jeu est indispensable pour une prise en charge cohérente.

Lors de l'accident, les forces physiques mises en jeu entraînent au niveau du crâne et de son contenu des **lésions immédiates ou primaires**, dont l'évolution, les heures et les jours suivant va déterminer l'apparition d'autres lésions dites **lésions secondaires**.

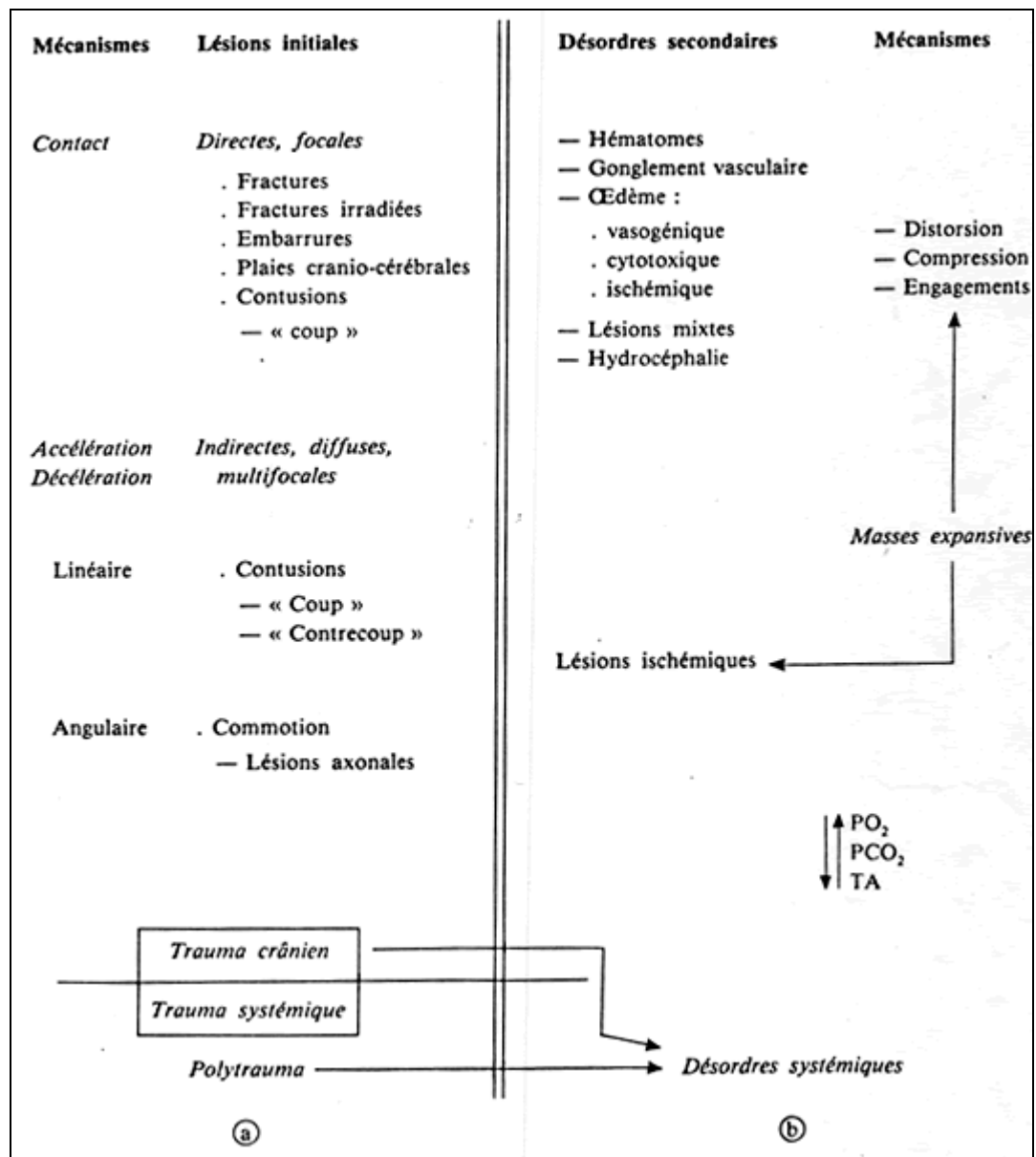
### **Lésions immédiates**

La brutale et violente accélération de la tête suivie d'une non moins brutale décélération dont le terme est souvent la rencontre d'obstacles entraînent des chocs multiples, et le cerveau dans sa boîte va se conduire comme un passager attaché suivant le sens du mouvement puis le sens inverse pendant la décélération. Une composante rotatoire souvent associée augmente la complexité des lésions, et le résultat en est souvent un véritable poly-traumatisme intra-crânien (Figures 1 et 2).



**Figure 1**

D'après F. Cohadon



**Figure 2**

D' après F. Cohadon

## Conséquences sur « l'emballage encéphalique »

### \* Lésions cutanées :

Elles sont très fréquentes, abrasions, plaies, scalps source de pertes sanguines parfois énormes, souvent sous-estimées, et susceptibles de provoquer un collapsus dans les premières heures, une infection plus tard.

### \* Lésions osseuses :

L'enfoncement de la voûte est la conséquence de chocs directs : l'embarrure. La dislocation osseuse avec rupture et détachement de la table interne est source d'embrochement de la dure-mère et du cortex, de contusion, de foyer épileptogène. L'embarrure ouverte avec ouverture duro-corticale est une plaie crânio-cérébrale.

La résistance de la voûte est variable d'un sujet à l'autre, et d'un endroit à l'autre, les larges surfaces convexes situées entre les zones plus solides (ptériorion, région sus-ptéreuse postérieure) ont plus tendance à céder : convexités frontale et occipitale, écaille temporale. Les sinus frontaux sont particulièrement fragiles. La fracture quand elle se produit absorbe une partie de l'énergie traumatique et a un effet protecteur sur le cerveau, mais a ses complications particulières..

Les traits de fracture sont souvent irradiés à la base du crâne (le rocher étant le plus souvent atteint, mais également l'étage antérieur et le corps du sphénoïde), aux sinus, entraînant des lésions semi - ouvertes génératrices de potentielles méningites post-traumatiques plus ou moins précoces, voire d'abcès.

\* Tous les éléments solidaires de l'os ou ayant un trajet trans-osseux peuvent être lésés, par étirement, par le trait de fracture ou des esquilles osseuses:

Les artères méningées, en particulier l'artère méningée moyenne lors des fractures temporales, les sinus veineux intra-duraux, les vaisseaux osseux avec constitution d'un hématome extra - dural.

L'artère carotide interne qui est ballottée entre ses points de fixation osseux et dans le sinus caverneux peut voir ses branches méningo-hypophysaires arrachées source de faux anévrismes, dont l'effraction et la rupture peut donner des épistaxis cataclysmiques, d'anévrismes disséquant par rupture des tuniques internes avec faux anévrismes ou occlusion secondaire, ou des fistules carotido-caverneuses, le drainage de la fistule artérielle se faisant notamment dans les veines ophtalmiques expliquant le souffle subjectif et objectif intra-crânien, l'exophtalmie pulsatile, et l'ophtalmoplégie.

Les nerfs crâniens et au premier chef le nerf facial, et les nerfs olfactifs, mais aussi le nerf optique et les nerfs oculo - moteurs.

\* Lorsque l'impact direct sur le crâne est violent et concerne une surface limitée, la pénétration intra-crânienne est fréquente, corrélée à la vitesse mise en jeu : C'est le cas des projectiles, corps étrangers de la pratique civile ou des plaies par

armes. Si la vitesse est inférieure à 100 mètres/ seconde, les lésions sont une lacération limitée au trajet du projectile, si la vitesse est supérieure et plus encore si elle dépasse 300 mètres/seconde, le principal phénomène consiste en ondes de choc très brèves générant des pressions très élevées avec lésions à distance du trajet. Pour les vitesses encore plus élevées s'ajoute un phénomène de cavitation transitoire explosif, avec effet de blast sur les parois de la cavité, avec zone d'attrition conique.

\* Lésions voisines :

Le rachis cervical est concerné par la violence des déplacements et la fréquence de son atteinte justifie son exploration systématique.

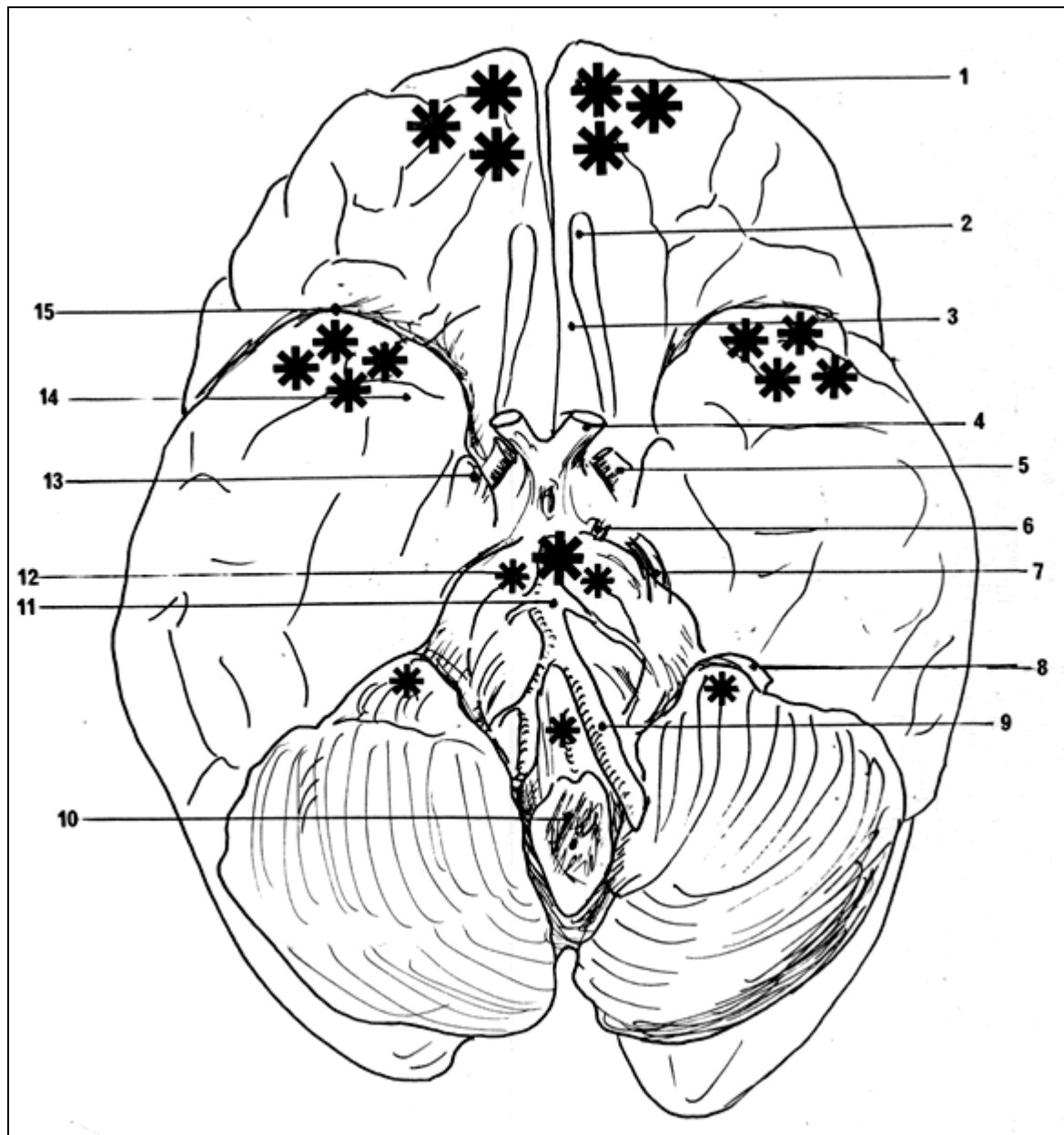
Le massif facial est aussi concerné toutes ses composantes pouvant être fracturées. Des disjonctions crânio - faciales peuvent le désolidariser de la boîte crânienne.

## Conséquences intra - crâniennes

Le ballonnement intra-crânien du cerveau va induire des lésions du cerveau lui-même, mais aussi de tous les éléments qui le quittent ou s'y rendent, le cerveau tirant sur ses amarres qui vont être étirées, tordues par les composantes rotatoires du mouvement, voire arrachées.

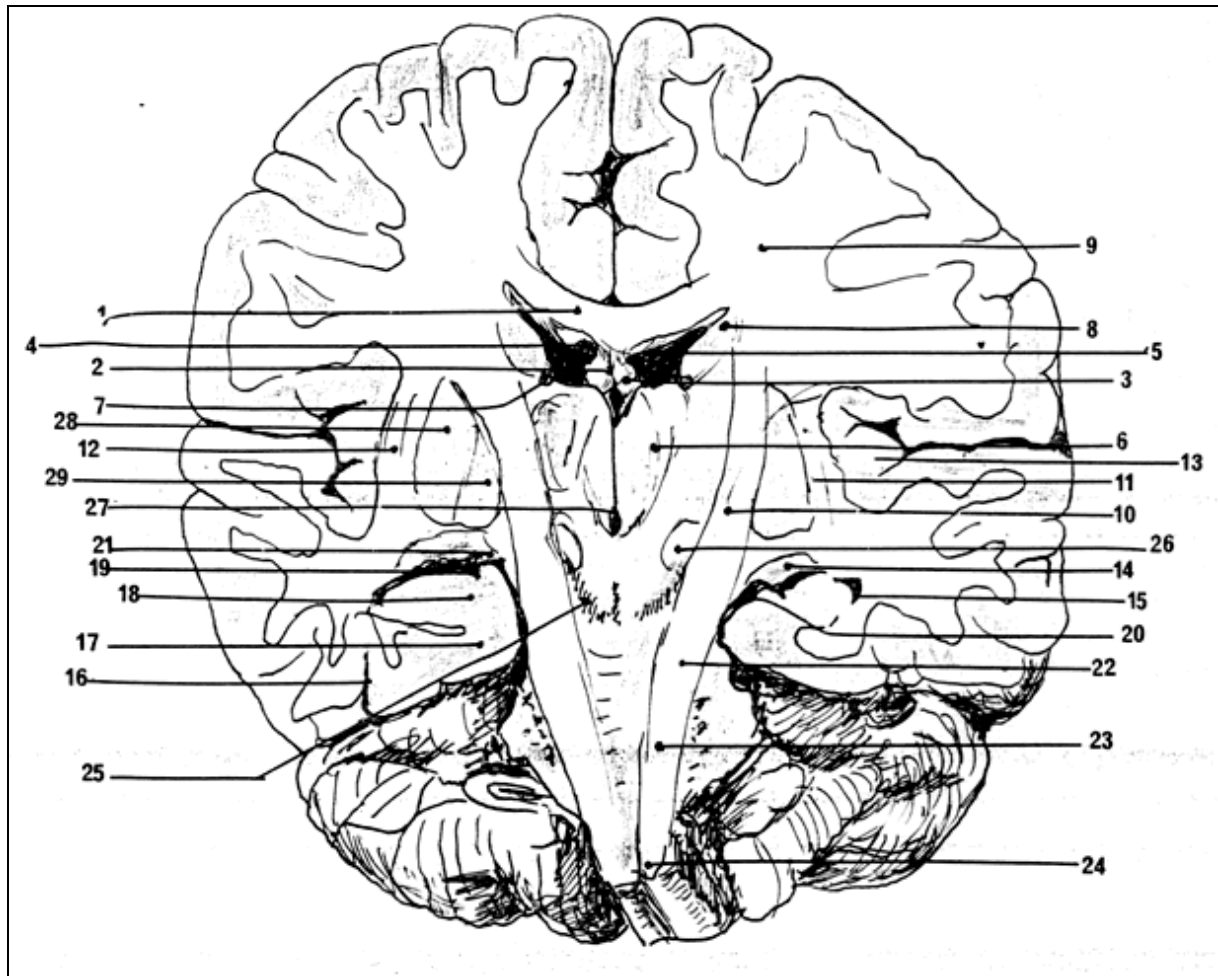
## Lésions encéphaliques

Au cours des mécanismes mis en jeu - de contact et d'inertie - le cerveau va heurter les reliefs intra-crâniens : grande aile du sphénoïde, bosses orbitaires, clivus, bord libre de la tente du cervelet et de la faux, bords du trou occipital. Lors du mouvement d'accélération, il va s'écraser sur la table interne de l'os, et lors du mouvement inverse heurter la table interne opposée. Ceci va induire des contusions multiples cortico - sous corticales, souvent en miroir, et rend compte de la fréquence des associations de contusions frontales, temporales et occipitales ces dernières dites de contre-coup, ainsi que des lésions fréquentes des structures médianes, corps calleux, tronc cérébral au niveau duquel l'artère basilaire va être prise en sandwich et coincée entre système nerveux et structures osseuses (Figures 3, 4 et 5).



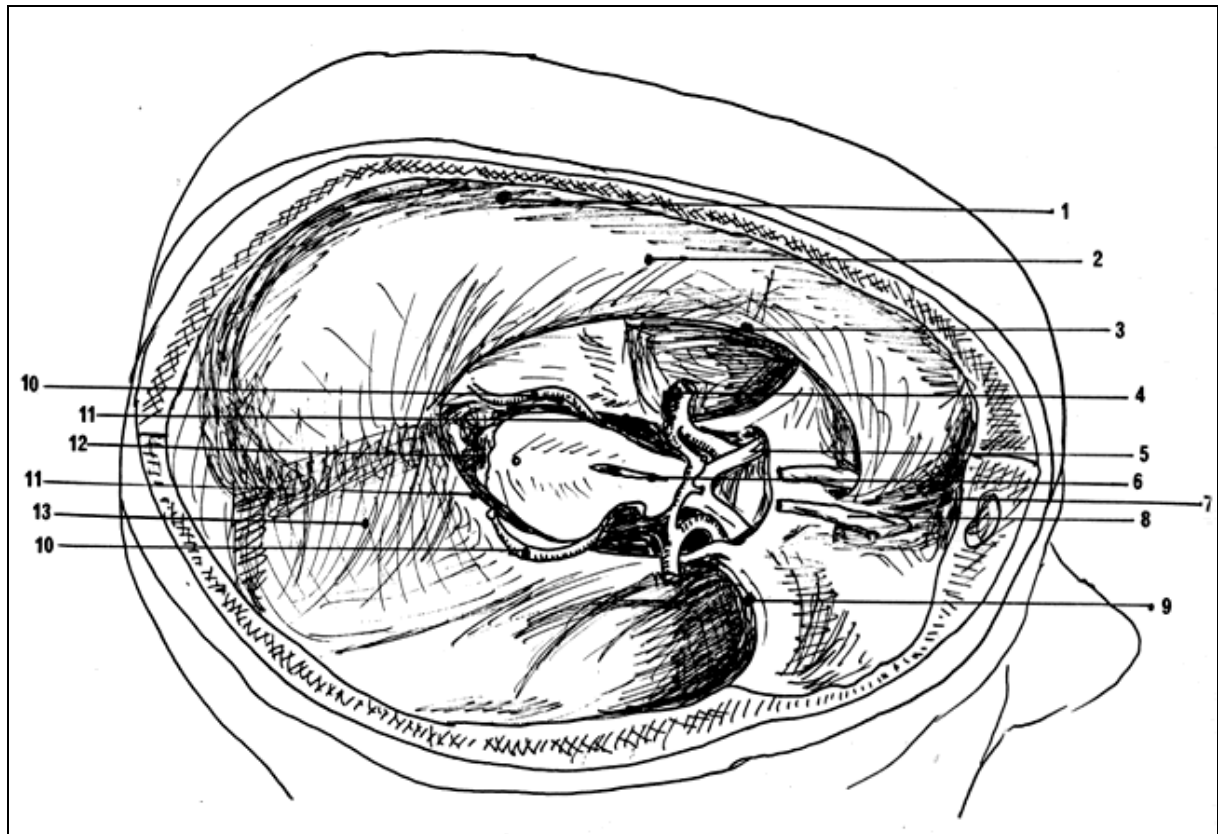
**Figure 3**

1 – Pôle frontal – 2 Bulbe olfactif – 3 Gyrus rectus – 4 Nerf optique – 5 Artère carotide – 6 Nerf oculo moteur – 7 Nerf trijumeau – 8 Nerf facial – 9 Artère vertébrale – 10 - Moelle allongée - 11 – Tronc basilaire – 12 - Protubérance – 13 – Uncus – 14 – Face inférieure du lobe temporal – 15 – Pôle temporal



**Figure 4**

1 – Corps calleux – 2 – Septum pellucidum – 3 – Corps du fornix - 4 – Plexus choroïdes – 5 – Corps du ventricule latéral – 6 – Thalamus – 7 – Veine thalamo striée – 8 – Corps du noyau caudé – 9 – Corona radiata – 10 – Capsule interne – 11 – Capsule externe – 12 – Capsule extrême – 13 – Insula – 14 – Queue du noyau caudé – 15 – Corne supérieure du ventricule latéral – 16 – Sillon collatéral – 17 – Gyrus para – hippocampique – 18 – Hippocampe – 19 – Plexus – 20 – Fissure choroïde du ventricule latéral – 21 – Fissure choroidienne – 22 – Fibres cortico pinales et cortico nucléaires du pédoncule cérébral – 23 – Fibres cortico spinales et cortico nucléaires dans le pont – 24 – Fibres cortico spinales et cortico nucléaires dans le bulbe – 25 – Substantia nigra – 26 – Noyau rouge – 27 – Troisième ventricule - 28 – Globus pallidus et noyau lenticulaire – 29 – Putamen



**Figure 5**

- 1 – Sinus sagittal supérieur – 2 – Faux du cerveau – 3 – Sinus sagittal inférieur –  
 4 – Artère cérébrale moyenne – 5 – Nerf optique – 6 – Quatrième ventricule –  
 7 – Apophyse crista galli – 8 – Gouttière olfactive – 9 – Petite ail du sphénoïde –  
 10 – Artère cérébrale postérieure – 11 – Bord libre de la tente du cervelet –  
 12 – lame quadrijumelle – 13 – Tente du cervelet



Les artères corticales vont de même entrer en conflit avec des structures rigides sources de faux anévrismes.

Au cours de ces translations violentes, chaque composante de l'encéphale va suivre la loi reliant la vitesse de déplacement à sa masse ( $1/2 \text{ de } MC^2$ ) entraînant des ruptures tissulaires : la substance grise va avoir une vitesse différente de la substance blanche, des structures vasculaires, du liquide cérébro-spinal. Les forces de cisaillement ainsi créées sont responsables de lésions axonales diffuses à tous les niveaux.

#### Lésions des « amarres »

Les artères sont ballottées et étirées augmentant la fréquence des lésions précédemment décrites.

Les veines corticales peuvent être arrachées de leur point d'entrée dans les sinus veineux, source d'hémorragies sous-arachnoïdiennes, d'hématomes sous duraux, et de ramollissements veineux, aggravant les conséquences ischémiques des lésions artérielles.

La tige pituitaire peut se rompre créant un déficit pan-hypophysaire dont la révélation va se faire durant la première semaine post-traumatique.

Toutes les structures sont déformées, en particulier le tronc cérébral

Les nerfs crâniens sont particulièrement exposés.

Les associations lésionnelles les plus diverses se rencontrent, rendant compte de la gravité de cet état de fait non modifiable qui caractérise le blessé au moment de son arrivée.

## **Lésions secondaires**

Les lésions immédiates ont un caractère immédiatement évolutif, avec comme critère commun une aggravation due à l'apparition de phénomènes ischémiques engendrés par une cascade de phénomènes complexes, s'auto-entretenant et mettant en jeu le pronostic vital. Hypertension intra - crânienne et engagements sont source de mortalité dont la fréquence est maximale au cours des 72 premières heures (Figures 1 et 2).

-Les hématomes :

Les ruptures vasculaires vont saigner constituant en fonction de leur siège des hématomes épiduraux, sous duraux, des hémorragies sous arachnoïdiennes, des collections intra-parenchymateuses dont les conséquences sont d'autant plus dramatiques que leur vitesse de constitution est plus importante, entraînant hypertension intra-crânienne aiguë qui tarit leur extension, au prix d'effets de masse, déviation de la ligne médiane et engagements mortels en l'absence de traitement précoce.

-Phénomènes vasculaires et gonflements :

\* Le volume sanguin cérébral (comportant le sang artériel, veineux et capillaire) représente normalement au repos 3 à 5% du volume intra-crânien. Le choc entraîne une perte de l'auto-régulation et de la réactivité au CO<sub>2</sub> normalement vaso - dilatateur : le calibre des vaisseaux va devenir dépendant de la pression de perfusion, et ce dans des zones étendues allant jusqu'à la totalité d'un hémisphère, en particulier en regard des hématomes sous-duraux aigus, aggravant l'augmentation de volume. Cette perte d'auto - régulation est aussi en relation avec la rupture de la barrière hémato-encéphalique.

Un gonflement global peut se voir chez l'enfant et les sujets jeunes, pouvant réaliser des tableaux d'hypertension intra-crânienne maligne.

\* L'œdème cérébral-, augmentation de la teneur en eau du tissu cérébral ; va participer à l'expansion du volume intra- crânien, et relève de trois mécanismes : vasogénique, cyto-toxique et ischémiques intriqués.

\*L'œdème vasogénique est du à la rupture de la barrière hémato-encéphalique autour de tous les foyers de contusion, permettant l'invasion des espaces extra-cellulaires par les macro-molécules et les protéines accompagnées d'eau. Il va diffuser dans la substance blanche.

\* L'œdème cyto-toxique est du à la libération de substances chimiques par les neurones lésés. Ceux-ci en apoptose ou en défaillance énergétique aiguë libèrent le K<sup>+</sup>, le Mg<sup>2+</sup>, n'utilisent plus le glucose d'où une acidose , laissent passer les acides aminés excitateurs (glutamate, aspartate ) et sont incapables de les recapturer. Ces derniers sont extrêmement neuro-toxiques. La teneur en glutamate augmente dans le cerveau au cours des trois premiers jours et présente de nouveau un pic d'élévation vers le huitième jour.

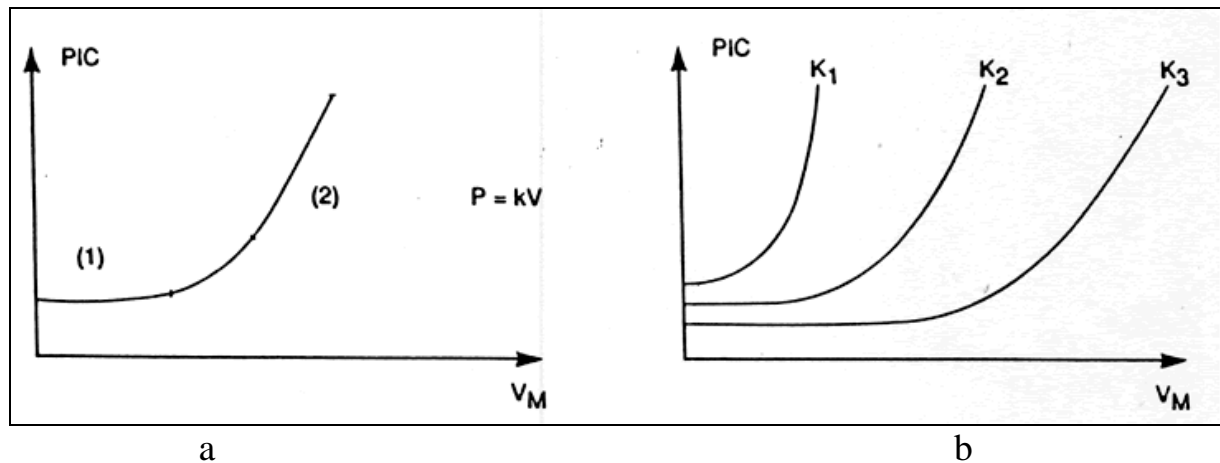
Les produits de dégradation des membranes cellulaires des neurones morts sont des radicaux libres, du NO, eux-mêmes toxiques pour les membranes des cellules voisines qu'ils vont dégrader, leur action étant amplifiée par le Fe<sup>2+</sup> libéré par les hémorragies.

La pénétration intra-cellulaire du Ca<sup>2+</sup> du à l'excès de glutamate active les phospholipases qui à leur tour lèsent d'autres membranes, et les canaux ioniques et les récepteurs.

\* L'œdème ischémique relève des phénomènes précédents, et est potentialisé par toutes les altérations vasculaires, micro-thromboses, foyers de ramollissement, et les troubles hémodynamiques et respiratoires éventuels.

-Conséquences de ces phénomènes :

\* L'expansion volumique du contenu intra-crânien va entraîner une hypertension intra-crânienne (HIC). L'HIC grave compromet la circulation cérébrale entraînant une ischémie diffuse : le débit sanguin cérébral (DSC) est proportionnel à la pression de perfusion cérébrale (PPC) qui est donnée par la différence entre la pression artérielle systémique (PA) et la pression intra-crânienne (PIC), et inversement proportionnel aux résistances vasculaires (RV) :  $DSC = PA - PIC / RV$  (Figure 6) .



**Figure 6**

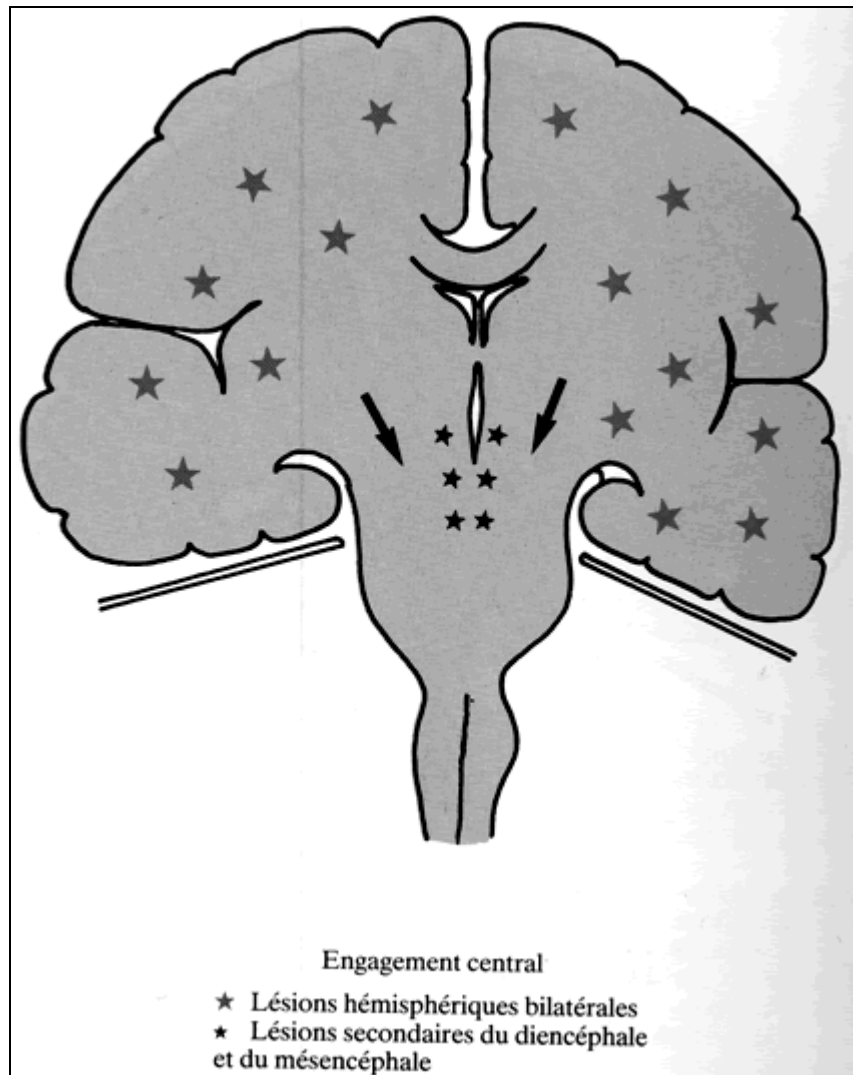
a – courbe Pression/Volume. Evolution de la PIC lors du développement d' une masse expansive VM

b – Courbes Pression/Volume dans différentes conditions de compliance

Plus la PIC augmente, plus la pression de perfusion diminue ce qui provoque, en cas de chute de la PPC au dessous de 40 millimètres de mercure (mmHg) cause d'ischémie, une brutale élévation de la pression artérielle par le déclenchement d'une sécrétion de catécholamines (Réflexe de Cushing). Cette réaction entraîne à son tour une augmentation du volume sanguin cérébral, et donc une nouvelle poussée d'HIC.

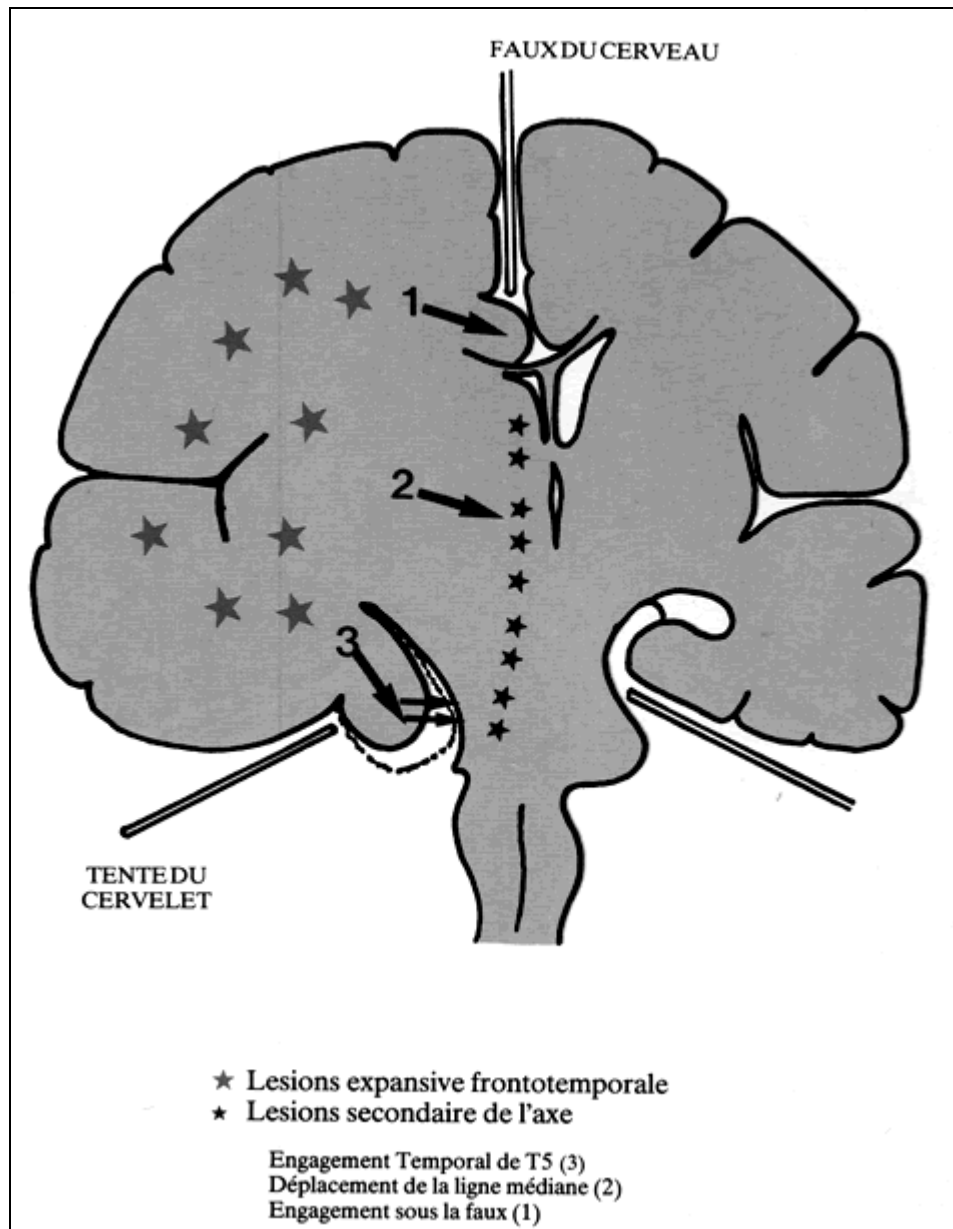
L'escalade se poursuit jusqu'à ce que les chiffres de la PA, et de la PIC s'égalisent provoquant l'arrêt circulatoire cérébral, et la mort cérébrale- voir courbes de la relation pression - volume. Cette évolution est plus rapide chez le sujet jeune que chez le sujet âgé ayant un certain degré d'atrophie cérébrale, et donc un volume disponible intra-crânien plus vaste.

L'hypertension intra- crânienne va être source de déplacements, et d'engagements (Figures 7 et 8).



**Figure 7**

D' après J-P Sichez



**Figure 8**

D' après J-P Sichez

Le développement d'une masse expansive va pousser de proche en proche les structures voisines, et le gradient de pression qui s'établit entre deux compartiments va pousser les structures vers toute région de pression inférieure, et tout orifice, réalisant des hernies cérébrales internes : sous la faux du cerveau,

dans la citerne ambiante entre le bord libre de l'incisure tentorielle et le pédoncule cérébral : engagement falco-tentoriel, dans le foramen magnum et dans l'échancrure de la tente du cervelet en cas de poussée bilatérale : engagement central. Cette expansion est provisoirement compensée par la fuite du liquide cérébro-spinal (LCS), mais dès que son volume dépasse celui du LCS potentiellement déplaçable, la décompensation survient, et d'autant plus vite que l'expansion volumique aura été plus rapide.

Chez le nourrisson, l'élasticité de la boîte crânienne améliore la tolérance à l'HIC, mais au prix de la compression d'un cerveau d'autant plus fragile que sa myélinisation n'est pas finie (pas avant l'âge de 6 ans).

L'existence d'une hémorragie sous-arachnoïdienne peut encore aggraver les phénomènes d'ischémie en créant les conditions pour un spasme vasculaire, et sa seule présence est un facteur prouvé de gravité.

La survenue de crises convulsives entraîne une élévation massive du taux intraparenchymateux des acides aminés excitateurs neuro-toxiques avec destructions neuronales supplémentaires, massives chez le nourrisson.

## **Désordres systémiques**

Un tiers des traumatismes crâniens est polytraumatisé, ce qui induit à la phase aiguë des troubles circulatoires et respiratoires ajoutant aux effets du traumatisme crânien leurs effets délétères et pouvant précipiter l'évolution vers le coma dépassé en cas d'anoxie ou d'hypoxie importantes (traumatismes thoraciques), ou d'hypotension sévère (vasoplégie des blessés médullaires, pertes hémorragiques de toute cause).

A plus long terme, le traumatisme crânien va poser les problèmes d'un sujet fragilisé, avec décompensation de toute imperfection ou tare pré-existante, troubles ioniques et nutritionnels, anomalies du métabolisme du  $\text{Ca}^{2+}$ , des défenses immunitaires, de la coagulation.

Les problèmes ventilatoires sont des plus courants.

## **Lésion secondaire et génétique**

L'extension de la lésion secondaire est liée à la réponse inflammatoire, elle même dépendante du génome. La présence dans le génome de l'allèle APOE4/4, agissant par l'intermédiaire de l'apolipoprotéine epsilon E4 est un facteur aggravant le pronostic. Son absence favorise la récupération. Ce gène est également très présent dans la maladie d'Alzheimer. D'autres gènes favorisant ou compromettant le pouvoir de récupération sont en cours d'identification.

## Incidences thérapeutiques

De la connaissance de cette physiopathologie découlent les principes et les règles de bonne conduite dans la prise en charge des traumatismes crâniens, cette prise en charge ayant pour but de limiter l'extension des lésions secondaires.

-Premier principe :

Maintien d'une pression artérielle efficace, avec monitoring de la pression par voie directe, avec traitement prioritaire de toute hémorragie, et maintien d'un taux d'hémoglobine à 12 grammes par litre.

-Deuxième principe :

Correction de tout trouble ventilatoire, de toute hypoxie : assurer la liberté des voies aériennes, ventilation assistée, drainage de tout épanchement thoracique, maintien de la  $PaO_2$  à 100%, de la  $pCO_2$  à 30, éviter toute hypocapnie qui diminue le débit sanguin cérébral.

-Troisième principe :

Lutte contre l'hypertension intra-crânienne : évacuation précoce des collections intra-crâniennes accessibles, monitoring de la PIC et de la PPC, traitement énergétique pour maintenir des chiffres de pression normaux (aux alentours de 15mmHg), et une PPC supérieure à 65. Positionnement du patient tête surélevée de 20 à 30 degrés pour faciliter le drainage veineux encéphalique.

-Quatrième principe :

Réévaluation des lésions cérébrales par des coupes de scanner refaites à la 48<sup>ème</sup> heure, montrant l'évolution de la lésion secondaire, et son amplitude : ce scanner va donc avoir la plus grande valeur pronostique. C'est également le moyen d'évaluer l'efficacité des traitements, de rediscuter d'une éventuelle indication opératoire, de réajuster le traitement médical.

-Cinquième principe :

prévention des crises d'épilepsie

-Sixième principe :

Utilisation préférentielle de sérum salé physiologique, évitant l'aggravation du métabolisme anaérobie du glucose, et donc l'acidose, et économisant les ressources énergétiques des neurones déjà en difficulté.

-Septième principe :

Protection de l'état général du patient : nursing et hygiène très rigoureux, traitement précoce et adapté de toute infection, nutrition entérale précoce, prévention des complications thrombo-emboliques.

-Huitième recommandation :

Évaluation des systèmes de monitoring autres : température, contrôle du pH, de la température et de la  $pO_2$  intra-parenchymateux, introduction des corticoïdes en cas de lésions localisées entourées d'un œdème important.

## **CLINIQUE**

### **EXAMEN DU BLESSE AUX URGENCES**

Le diagnostic de traumatisme crânien doit être la conclusion d'un examen bien conduit, et non un a priori devant une lésion superficielle parfois spectaculaire.

Il ne faut pas oublier qu'il s'agit d'un blessé dont l'examen doit être exhaustif, et que de toutes façons l'interprétation de son état neurologique ne peut être correctement faite qu'en état de normo-tension et de normo-capnie.

L'anamnèse est très importante : type et heure de l'accident, violence du choc, et si possible antécédents du patient.

L'examen doit procéder systématiquement, appareil par appareil, commençant par l'abdomen, le thorax, les membres, le rachis, l'examen neurologique venant en dernier, ce qui évitera d'attribuer à une cause neurologique un déficit dû à une lésion des ceintures : fracture de l'omoplate, luxation de l'épaule, fracture du cotyle, ou luxation de hanche, à une cause encéphalique un déficit d'origine médullaire....

L'évaluation de la conscience se fait en dernier, utilisant le score de Glasgow (Figure 9), et doit être critique, tenant compte de toute cause d'erreur possible : imbibition éthylique ou prise de drogue, sédation éventuellement reçue pendant le transfert depuis le lieu de l'accident notamment. La recherche de toute autre anomalie neurologique est effectuée : déficit moteur ou sensitif, anomalie pupillaire, troubles neuro-psychologiques... . Ces données doivent être précisément notées, et comparées à celles recueillies sur les lieux de l'accident : la constatation d'une anomalie absente lors de l'examen initial doit être interprétée comme un signe d'aggravation de l'état du blessé et faire porter d'urgence l'indication d'un scanner. Elles serviront de référence pour la surveillance ultérieure.

L'attitude va être différente selon que le blessé est conscient ou non, qu'il a ou non une anomalie de son examen neurologique.



**Ouverture des yeux : E**

Spontanée : 4  
Au bruit : 3  
A la douleur : 2  
Jamais : 1

**Réponse verbale : V**

Normale : 5  
Confuse : 4  
Inappropriée : 3  
Incompréhensible : 2  
Rien : 1

**Réponse motrice : M**

Commande : 6  
Orientée : 5  
Evitement : 4  
Flexion stéréo : 3  
Extension stéréo : 2  
Rien : 1

**Réflexes du tronc : R**

Fronto-orbitaire : 5  
O.C.V. ou O.V.V. : 4  
Photomoteur : 3  
O.C.H. ou O.V.H. : 2  
Oculo cardiaque : 1  
Rien : 0

**Figure 9**

Echelle de Glasgow – Liège

### **1) Diencéphalique**

- Mouvement de décortication (flexion)
- Pupille en myosis
- RPM présents
- Réflexes oculo-vestibulaires normaux
- Respiration de Cheyne-Stokes

### **2) Mésencéphalo-protubérantiel haut**

- Mouvements de décérébration (extension)
- Pupilles intermédiaires
- RPM abolis
- Réflexes oculo-vestibulaires perturbés
- Hyperventilation, hyperthermie

### **3) Protubérantiel bas-bulbaire haut**

- Décérébration ou aréactivité
- Pupilles intermédiaires aréactives
- Réflexes oculo-vestibulaires abolis
- Respiration irrégulière, anarchique
- Troubles neurovégétatifs dissociés

**Figure 10**

Stades de la détérioration rostro-caudale du coma

## Traumatismes crâniens mineurs

### Critères diagnostiques et définition

Un traumatisé crânien « léger » a un score de Glasgow à 14 ou 15, un examen neurologique normal, et aucun stigmate de traumatisme ouvert ou semi-ouvert.

Les arguments permettant de porter le diagnostic sont le type, la direction, la violence du traumatisme, choc direct en particulier, les signes d'impact cutané (fracture des os propres du nez par exemple ou plaie contuse et ou étendue), une perte de connaissance initiale brève ou une amnésie des faits contemporains de l'accident, ou un épisode confusionnel transitoire, une crise comitiale immédiatement ou précocement après l'accident, des céphalées, des vomissements ou des nausées, ou des sensations vertigineuses ou des vertiges vrais.

### Fréquence :

Évaluée à 30 à 40 pour 100 000 habitants en France.

Ils posent le problème du dépistage des patients à risque : risque de méconnaissance d'un hématome intra-crânien, ou risque de constitution ultérieure, ce risque étant statistiquement évalué entre 1 et 3% des traumatisés légers.

Les facteurs de risque ont été définis par l'étude de larges séries et sont : les coagulopathies spontanées ou thérapeutiques, l'éthylisme chronique ou aigu, toute autre intoxication, une épilepsie pré-existante, une affection neurologique ou neurochirurgicale antérieure, le grand âge ou un handicap antérieur.

### Classification et conduite à tenir :

#### -Groupe 0

Traumatisme isolé avec score de Glasgow à 15 et examen neurologique normal, pas de perte de connaissance ou ses équivalents, pas de facteur de risque, pas de signe accompagnateur.

La conduite à tenir est une surveillance de 6 heures, pas de radiographies ni de scanner, pas d'hospitalisation secondaire, information sur les risques potentiels, et les signes qui doivent faire ramener le blessé, pas d'arrêt de travail.

#### -Groupe 1

Glasgow estimé à 15, mais perte de connaissance initiale ou amnésie, ou vertiges ou vomissements

La conduite à tenir est une hospitalisation de 24 heures avec surveillance neurologique, scanner si les signes persistent au delà de 2 ou 3 heures, et avis neurochirurgical si des lésions intra-crâniennes sont visualisées.

#### -Groupe 0 et 1

Si coexiste un facteur de risque un scanner doit être réalisé, et une hospitalisation de 24 heures minimum est recommandée. En cas de lésion cérébrale, un scanner de contrôle doit être fait avant la sortie.

#### -Groupe 2

Score de Glasgow évalué à 14, syndrome confusionnel, perte de connaissance initiale, amnésie des faits.

Conduite à tenir : Hospitalisation systématique jusqu'à régression des signes, Scanner systématique contrôlé au besoin à 48 heures.

#### -Groupe 3

Glasgow coté à 14 ou 15, avec fracture des os propres du nez, ou du massif facial.

Conduite : hospitalisation, et bilan scannographique de l'état encéphalique et des lésions faciales. La durée du séjour sera liée à l'importance des lésions constatées, à une éventuelle pneumo-céphalie, et à la nécessité de gestes chirurgicaux réparateurs.

Ces règles simples permettent de réguler les hospitalisations, d'assurer la sécurité des traumatisés car elles ont fait la preuve de leur efficacité, et d'éviter les examens complémentaires inutiles.

### **Traumatismes crâniens graves**

#### Définition :

Le traumatisme crânien grave est caractérisé par les troubles de la vigilance, le coma qui est l'absence de possibilité relationnelle, d'ouverture des yeux, d'obéissance aux ordres simples, avec une durée excédant celle de la perte de connaissance initiale et perdurant, par un score de Glasgow inférieur à 9.

#### Fréquence

10 000 personnes par an en France, 150 000 aux Etats-Unis.

#### Prise en charge :

Doit faire l'objet d'une parfaite continuité depuis la prise en charge immédiate sur les lieux de l'accident, jusqu'à l'unité spécialisée de neuro-réanimation, et jusqu'à la réinsertion.

La prise en charge immédiate et secondaire a pour but de limiter l'extension des lésions secondaires en supprimant les facteurs aggravants et/ou en prévenant leur survenue : anoxie ou hypoxie, hypotension ou collapsus, hyper ou hypocapnie, hyper ou hypoglycémie, hyperthermie, hyponatrémie, crises convulsives....

Cette prise en charge obéit donc à des règles de bonne conduite dérivées des connaissances physiopathologiques et regroupant des principes (traitements d'efficacité scientifiquement prouvée, et dont l'utilisation fait l'objet d'un consensus), des recommandations (traitements dont l'efficacité est certaine, mais sans preuve scientifique), et des options (traitements qui paraissent utiles à certaines écoles mais sont contestées par d'autres, sans preuve réelle).

### **Principes au niveau des soins primaires :**

- Maintien d' une ventilation et d'une pression artérielle efficaces.
- Recueil de toute donnée concernant l'accident, l'état neurologique initial, et les lésions associées.
- transfert rapide du blessé, immobilisé, avec rachis stabilisé.

### **Recommandations :**

- Sédation en cas d'aggravation ou d'agitation pour obtenir la réalisation des objectifs précédents
- Recueil de toute donnée sur les antécédents du patient, et de toute anomalie nouvelle.

### **Principes lors de l'arrivée :**

Examen exhaustif : thorax, cliché pulmonaire et scanner au besoin, abdomen avec au besoin échographie ou scanner, examen du bassin et des membres avec clichés à la demande, clichés (ou scanner) du rachis, drainage d' hémithorax ou de pneumo-thorax, priorité au traitement de toute lésion hémorragique, sondes gastrique et urinaire.

Continuité de la prise en charge primaire, et contrôle de l'efficacité de la ventilation et de l'état cardio-vasculaire.

Réévaluation de l'état après stabilisation de tous ces facteurs, et scanner dès obtention de cette stabilisation.

Conclusion sur la hiérarchie des urgences thérapeutiques, et l'orientation définitive du blessé.

### **Recommandations**

Sédation, mannitol si suspicion d'engagement, immobilisation du rachis si doute concernant son intégrité, information des proches.

### **Critères du lieu d'hospitalisation du traumatisé crânien grave :**

Doit par principe avoir à sa disposition un scanner 24 heures sur 24, et une Unité de réanimation avec présence permanente d'anesthésiste - réanimateur. Avec pour recommandations la possibilité de monitoring de la pression artérielle, et de la pression intra-crânienne.

### **Critères précoces d'orientation du blessé vers la neurochirurgie :**

Existence de troubles de la vigilance ou d'un déficit neurologique.

Fracture de la voûte ou de la base du crâne.

Anomalies péri ou intra-parenchymateuses.

### **Délai et conditions du transfert :**

Après stabilisation des fonctions vitales.

En urgence si l'établissement receveur ne dispose pas de scanner.

En extrême urgence s'il existe une détérioration neurologique.

Rapidement si l'état neurologique est stable.

### **Indications neurochirurgicales en urgence :**

Hématome intra-crânien accessible et responsable de la détérioration neurologique, et/ou d'un effet de masse avec déviation de la ligne médiane de trois millimètres ou plus,

Hydrocéphalie aiguë

Plaie crânio-cérébrale, ou embarrure très déplacée.

### **Patients à maintenir en neuro-réanimation :**

Patients ayant un score de Glasgow inférieur à 9, ou ayant des fluctuations ou une aggravation de la vigilance

Polytraumatisé

Survenue de crises comitiales répétées

### **Recommandations à ce stade :**

Traitement en urgence ou semi-urgence des lésions associées

Prévention des crises comitiales

Antibiothérapie prophylactique en cas de plaies, de traumatisme ouvert ou semi-ouvert

### **Principes en réanimation :**

Les mêmes concernant la pression artérielle et l'oxygénation en y ajoutant la nutrition entérale précoce, le nursing, la prévention des accidents thrombo-emboliques, et le scanner de contrôle de la 48<sup>ème</sup> heure et du 7<sup>ème</sup> jour.

Sont recommandés le monitoring de la PIC et de la PPC, l'usage de substances vaso-pressives et inotropes à la demande, l'osmothérapie, les barbituriques en cas d'élévation peu contrôlée de la PIC ou d'état de mal convulsif.

### **Indications chirurgicales secondaires :**

Lésions non urgentes : embarrures, hydrocéphalie tardive, fistules de liquide cérébro-spinal

Lésions expansives d'apparition retardée

Lésions associées(faciales etc...)

### **Options :**

Peuvent se discuter les corticoïdes en cas de lésion contusive localisée, la crâniotomie décompressive, d'autres types de monitorages plus complexes.

### **Principes à la phase d'état :**

Allègement dès que possible de tous les traitements, et suppression des sites invasifs.

Kinésithérapie.

### **Recommandations :**

Utilisation des techniques d' éveil, stimulations.

Traitement précoce de la spasticité.

Scanners de contrôle réguliers, voire IRM, et examens neurophysiologiques.

Transfert dans un centre de rééducation neurologique.

## **LES ENTITES CLINIQUES POST-TRAUMATIQUES**

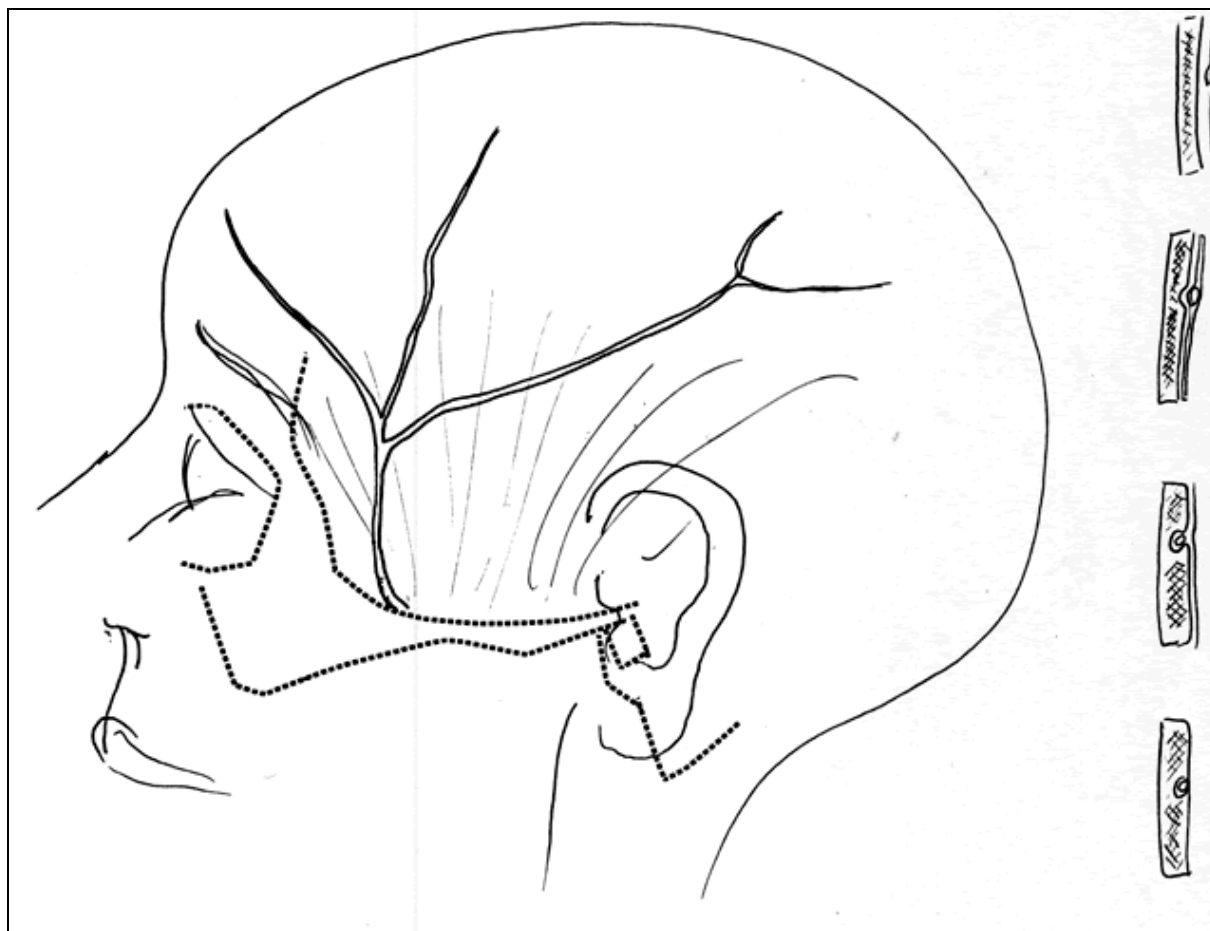
### **Les hématomes**

#### **L'hématome extra - dural**

##### **Définition et généralités:**

C'est une collection sanguine constituée entre la table interne et la dure-mère.

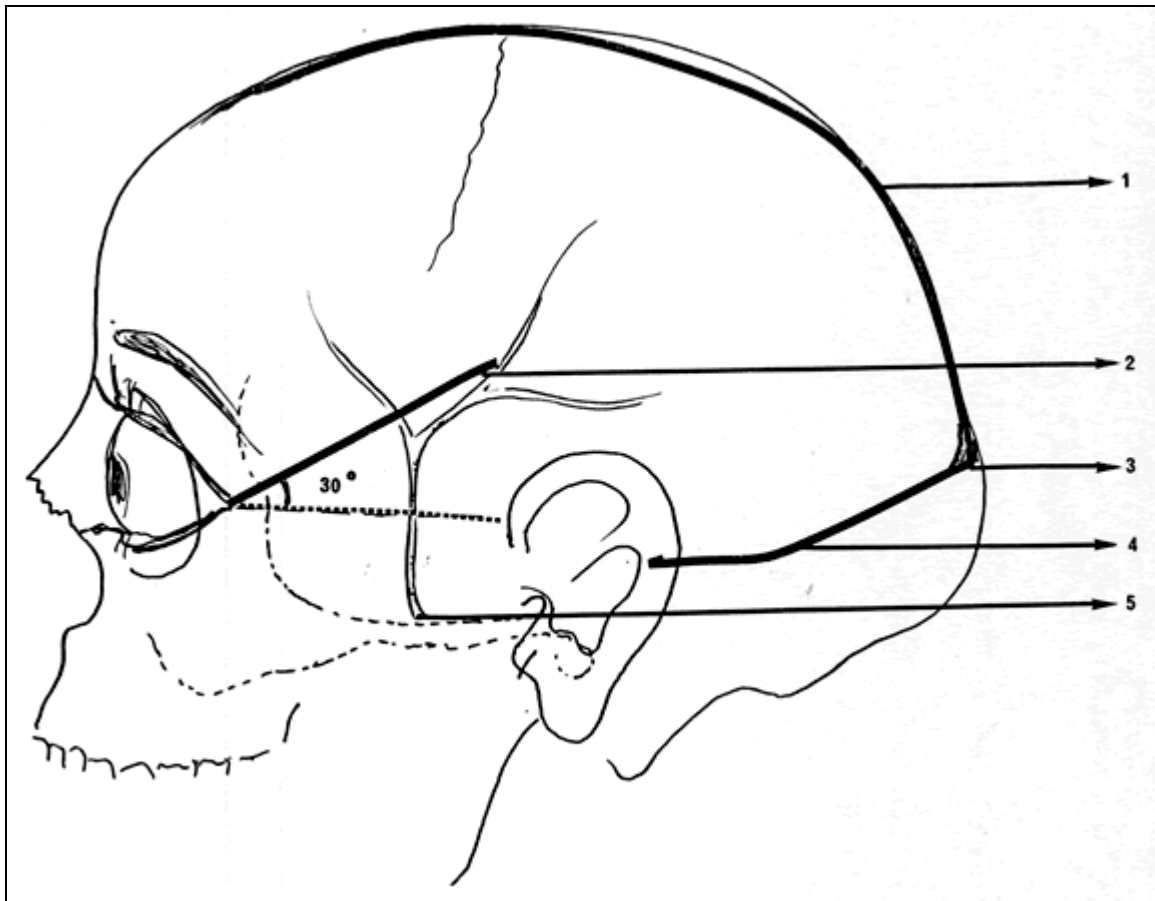
Il est dans 90% des cas associé à un trait de fracture. Son origine est le plus souvent artérielle, aux dépends le plus souvent de l'artère méningée moyenne ou de ses branches, mais une plaie d'un sinus veineux intra-dural ou un saignement osseux peuvent être en cause (Figures 11 et 12).



**Figure 11**

Variations des rapports anatomiques de l'artère méningée moyenne avec le plan osseux





**Figure 12**

Projection de l' artère méningée moyenne par rapport au zygoma

1 – Sinus sagittal supérieur – 2 – Vallée sylvienne – 3 – Torcular – 4 – Sinus latéral – 5 – Artère méningée moyenne

L'adulte jeune est le terrain d'élection (60% entre 10 et 40 ans). La dure-mère se décollant plus difficilement de l'os après 65 ans, l'hématome extra-dural devient rare après, au bénéfice d'un saignement direct dans l'espace sous dural du à la déchirure de la dure-mère adhérente à l'os au niveau de la fracture.

### Caractéristiques :

Il constitue le type même de l'urgence neurochirurgicale.

Après l'accident, il existe un intervalle libre de symptômes suivi de l'apparition de céphalées, de vomissements, puis d'une somnolence. La forme la plus fréquente (temporale) va entraîner ensuite un déficit moteur de l'hémi-corps contro-latéral à l'hématome, un coma, une mydriase homo-latérale à l'hématome par engagement sous-temporal, une décérébration et le décès.

En l'absence de lésion intra-crânienne associée, un traitement précoce associant évacuation chirurgicale de l'hématome et drainage a un effet spectaculaire et assure une guérison sans séquelle. Si le patient est opéré au stade de coma, des lésions ischémiques de l'hémisphère comprimé vont entraîner des séquelles sévères, et une mortalité non négligeable. En cas d'évacuation avec signes de décortication ou décérébration, le taux de guérison tombe à 10%, la mortalité aux alentours de 70%, les autres 20% gardant des séquelles sévères.

Plus la durée de l'intervalle libre est brève, due à la violence du saignement, plus il est difficile d'opérer le patient à temps, et plus le pronostic s'assombrit.

Les formes suraiguës prennent l'allure d'un coma d'emblée

En cas de localisation autre que temporale, l'hémiplégie est absente : trouble de la vigilance pur et hypertension intra-crânienne dans les formes frontales, occipitales et sous-tentorielles.

Chez le nourrisson, la clinique peut se résumer à un tableau d'anémie aiguë, en raison du faible volume de sa masse sanguine.

### Diagnostic :

Le scanner met en évidence la collection hématique spontanément hyperdense en forme de lentille biconvexe, précise sa topographie, et d'éventuelles lésions associées de contre-coup ou autres.

### Formes associées :

C'est dans ce cas la lésion la plus grave qui détermine le pronostic.

## **L'hématome sous-dural aigu**

### Définition

Est une collection sanguine qui se collecte entre la dure-mère et le cortex.

Son point de départ est la rupture d'une veine corticale ou d'un sinus, celle d'une artère, ou le saignement d'une lésion du cortex, ces différents items pouvant être associés. Ceci rend compte des disparités d'épaisseur de l'hématome, qui peut être volumineux avec une déviation proportionnelle de la ligne médiane, ou réduit à une lame de quelques millimètres, mais existence d'un important effet de masse en rapport avec des lésions parenchymateuses sous-jacentes.

### Clinique

La plupart du temps la clinique est celle d'un coma d'emblée, et d'emblée grave. Un intervalle libre est parfois rapporté, de durée presque toujours brève. Un

déficit de l'hémi-corps controlatéral est quasi-constant, une mydriase homolatérale fréquente.

Diagnostic :

Le scanner met en évidence la collection hématique hyperdense juxta-osseuse, falciforme, hémisphérique sans limite précise, l'effet de masse, et dans les hématomes peu épais, très fréquemment des lésions parenchymateuses associées.

Traitement :

Les hématomes volumineux relèvent d'une évacuation chirurgicale la plus précoce possible. Ceux de faible importance ne justifient pas ce geste, et la neuro-réanimation va tenter de contrôler les conséquences des lésions tissulaires associées : ventilation assistée, monitoring des pressions artérielle et intracrânienne, sédation....

Le pronostic est de toute façon réservé : la mortalité globale est estimée à 40%. Lors d'hématomes volumineux opérés précocement, elle est moindre, et le résultat à terme bon dans 50% des cas. Lorsqu'il s'agit d'hématomes petits avec effet de masse important, le pronostic est plus sombre avec une mortalité de 60%, et des séquelles importantes chez la majorité des survivants

**Hématome intra-cérébral – Contusions**

Définition :

Est une lésion du tissu cérébral (cortex, substance blanche) associant destruction cellulaire, suffusions hémorragiques, foyers ischémiques, œdème, celui-ci étant particulièrement évident sur le scanner du deuxième jour.

Le plus souvent cette lésion est immédiate, mais peut aussi avoir une apparition d'allure secondaire.

Clinique :

Dans sa forme isolée, elle se traduit par des céphalées, des signes neurologiques en foyer, des désordres neuro-psychologiques. L'aggravation secondaire est lente, sournoise. Très souvent la contusion est associée, comme l'hématome sous-dural aigu à des lésions multiples, et la clinique est celle d'un coma d'emblée

Diagnostic :

Le scanner montre la collection intra-parenchymateuse hyperdense, et les éventuelles lésions associées.

Traitement :

Il est rarement chirurgical : élimination des tissus contus, exceptionnellement en urgence, et ce d'autant plus que le caractère peu limité induit le sacrifice de zones récupérables. La cortico-thérapie peut améliorer la tolérance à ces foyers

contus. En cas de coma, les règles de la neuro-réanimation ne diffèrent pas de celles appliquée à l'hématome sous-dural aigu.

## **Hématome sous dural chronique**

### Définition et généralités :

Il n'a de commun avec l'hématome sous dural aigu que son siège.

Il peut correspondre à l'évolution d'un hématome sous dural aigu, ce qui est rare, mais se constitue en général très lentement dans les suites d'un traumatisme crânien le plus souvent mineur.

Sa fréquence maximale se situe aux deux extrêmes de la vie, vieillard, nourrisson et concerne aussi les sujets fragilisés, les patients porteurs de troubles de la coagulation spontanés ou iatrogènes.

Le traumatisme peut même avoir été oublié. Chez le nourrisson, une déshydratation aiguë peut être le facteur déclenchant.

### Clinique :

Plusieurs semaines après le traumatisme apparaissent quelques céphalées, une lenteur d'idéation, une réduction des activités, une désorientation temporo-spatiale, un tableau d'allure démentielle, des comportements d'urination qui doivent faire porter l'indication d'une imagerie. Des signes de localisation sont fréquents mais souvent tardifs, des signes d'irritation méningée plus rares.

Chez le nourrisson apparaissent des troubles de l'alimentation, une adynamie, des pleurs, une augmentation du périmètre crânien, un bombement de la fontanelle.

### Diagnostic :

Le scanner montre une collection hyperdense au bout de quinze jours, isodense à trois semaines, puis hypodense au delà. La présence d'une hyperdensité au sein de l'hypodensité témoigne d'un resaignement récent.

La coque de l'hématome se rehausse en cas d'injection qui est surtout utile en cas d'hématome isodense.

Chez le nourrisson, l'échographie trans-fontanellaire peut faire le diagnostic.

### Traitement :

Evacuation de l'hématome et drainage sous-dural sont les principes du traitement. Chez le nourrisson sont discutés soit les ponctions par voie trans-fontanellaire, soit le drainage sous-duro-péritonéal, avec ablation du matériel 6 mois plus tard.

Le pronostic est le plus souvent excellent, mais le risque de récurrence ou d'empyème sous-dural est présent. Ces complications qui atteignent de préférence le sujet fragile peuvent compromettre l'évolution, et sont la source de la mortalité et de la morbidité.

## **L'hémorragie sous arachnoïdienne post-traumatique**

### Généralités :

Concerne entre 30 et 40% des traumatisés crâniens. Elle constitue un facteur de gravité pronostique doublant le risque de mortalité.

En cas d'inconnues sur les circonstances du traumatisme, il faut discuter le caractère antérieur ou postérieur de l'hémorragie, et faire une imagerie à la recherche d'une rupture d'anévrisme en cas de doute. Le vasospasme rend compte de la gravité par les lésions ischémiques surajoutées.

La présence de cette hémorragie est le témoin de la mise en jeu de forces mécaniques violentes avec déformation du parenchyme.

### Clinique :

Est celle de toute hémorragie sous-arachnoïdienne, avec un score de Glasgow variable, mais le plus souvent inférieur à 12.

### Diagnostic

Le scanner fait le diagnostic et montre les autres lésions intra-crâniennes.

### Traitement

Il est purement médical, en neuro-réanimation.

La mortalité est de 20% en moyenne et s'élève avec l'âge.

## **Fractures de la base du crane**

### Généralités :

Elles constituent l'ensemble des traumatismes crâniens semi-ouverts, et ont donc en commun les complications infectieuses potentielles : méningite post-traumatique le plus souvent, abcès, qui peuvent survenir les jours suivant le traumatisme, mais aussi des mois voire des années plus tard. Ceci justifie la vaccination systématique contre le pneumocoque dans les fractures à haut risque de l'étage antérieur.

Par ailleurs les nerfs crâniens ont une parie de leur trajet au contact voire dans la base du crâne, et toujours leur orifice de sortie ce qui les rend particulièrement exposés.

Collés à la base, le sinus caverneux et son contenu peuvent aussi être lésés.

## **Fractures de l'étage antérieur**

### Rappel anatomique :

L'étage antérieur se situe entre, en avant la base endocrânienne du frontal portant en son milieu l'apophyse crista galli, et en arrière les crêtes sphénoïdales se rejoignant au centre au niveau du planum sphénoïdal.

Le complexe central naso-ethmoïdo-maxillo fronto-orbitaire est le point de convergence des fractures crânio-faciales.

Les zones de faiblesse sont représentées par les gouttières olfactives, les toits orbitaires, la paroi postérieure des sinus frontaux, les cellules ethmoïdales, et le planum sphénoïdal. Les brèches sont donc le plus souvent en avant, et paramédianes, avec une dure mère d'autant plus exposée qu'elle est adhérente à la petite aile du sphénoïde, au jugum sphénoïdal, à la petite aile du sphénoïde aux clinoïdes, à la suture ethmoïdo-sphénoïdale, encapuchonne la crista galli, et s'invagine dans les gouttières olfactives.

### Clinique :

Une fracture de l'étage antérieur est suspectée devant l'apparition quasi immédiate d'une ecchymose péri-orbitaire bilatérale, le plus souvent associée à une épistaxis. La présence de liquide cérébro-spinal (LCS) dans l'écoulement nasal est indétectable à ce stade précoce, souvent absente, une étanchéité provisoire pouvant être assurée par des caillots et du tissu cérébral contus.

La rhinorrhée de LCS est claire, « eau de roche », apparaissant souvent après la première semaine, et est déclenchée par certaines positions : tête penchée en avant, décubitus ventral, et tout événement ou manœuvre augmentant la pression intra-crânienne : toux, défécation, compression des jugulaires. Elle est authentifiée par la mise en évidence de sucre quand elle est recueillie sur bandelette urinaire, et en l'absence de sang. Elle peut se tarir spontanément en une quinzaine de jours.

### Diagnostic :

Le scanner est indispensable, comportant des coupes encéphaliques faisant le bilan des contusions frontales et sous frontales très fréquemment associées, et pouvant montrer une pneumocéphalie preuve d'une communication au moins transitoire avec les fosses nasales. Des coupes coronales spécifiques, comprenant le massif facial sont indispensables, et en cas d'impossibilité technique (malade ne pouvant être mis en position ventrale tête en extension), des reconstructions à partir de coupes axiales fines jointives .

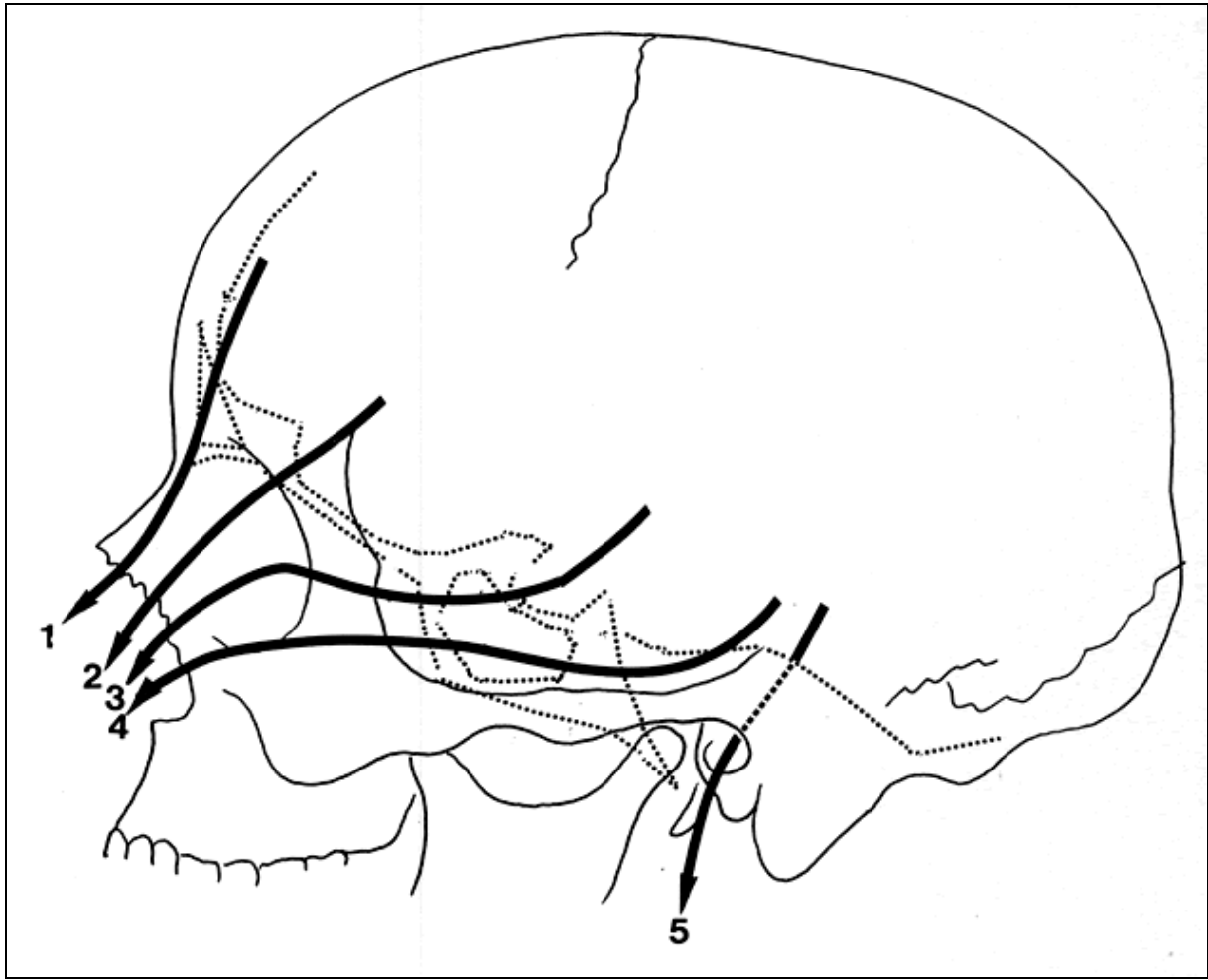
Les différents traits de fracture, leur siège fonction de l'impact médian ou latéral, leurs déplacement, les défauts osseux consécutifs, des esquilles osseuses agressives sont inventoriés, ainsi qu'une éventuelle dysjonction crânio-faciale. Ces précisions sont indispensables pour la stratégie thérapeutique.

Traitement :

L'antibiothérapie prophylactique est prescrite par la majorité des équipes, associée au vaccin anti-pneumococcique.

Les brèches confirmées, les importants déplacements fracturaires, les rhinorrhées intarissables ou récidivantes doivent être opérées, par voie d'abord frontale.

Les autres patients doivent faire l'objet d'une surveillance clinique, et être prévenus du risque de rhinorrhée retardée, ou d'un risque potentiel de méningite tardive qui doivent refaire pratiquer les explorations radiologiques, allant au besoin jusqu'à une IRM avec injection préalable de produit de contraste intra-thécal, à la recherche de la brèche ostéo-méningée, l'indication opératoire devant être portée.



**Figure 13**

Trajet des fistules de Liquide Céphalo - Rachidien

#### Rhinorrhées

- 1 – Fistule du sinus frontal par la paroi postérieure
- 2 – Fistule à travers l' étage antérieur
- 3 – Fistule par le corps du sphénoïde
- 4 – Fistule par le rocher, la trompe d' Eustache

#### Otorrhée

- 5 – Fistule par le rocher et le conduit auditif externe



## Complications et lésions potentiellement associées :

### -Lésions encéphaliques :

Les contusions frontales, basales et polaires sont les plus fréquentes, mais toutes les lésions encéphaliques peuvent se rencontrer.

### -Lésions des nerfs crâniens :

L'appareil olfactif est le plus vulnérable, et des études en IRM ont démontré que la lésion ne se cantonne pas aux bulbes fixés par les filets olfactifs à leur gouttière, mais concerne la majeure partie de cet appareil.

L'anosmie et l'agueusie subséquente sont souvent de diagnostic retardé, après une dizaine de jours, et ne récupèrent pas sauf sous forme de sensations gustatives élémentaires. Des perceptions olfactives aberrantes et désagréables peuvent survenir.

L'atteinte optique concerne 10% des patients, et est inaméliorable y compris par une décompression chirurgicale précoce.

Nerf olfactif et nerf optique étant constitués de tissu nerveux central, et non de vrais nerfs périphériques, aucune régénération n'est à espérer.

L'atteinte des nerfs oculomoteurs doit faire discuter une fracture atteignant la fissure orbitaire, ou une atteinte du sinus caverneux.

### -Lésions vasculaires :

Les blessures de l'artère carotide interne vont générer un faux anévrisme dont la rupture dans le sinus sphénoïdal, puis la fissuration de ce dernier vont entraîner une épistaxis retardée, récidivante, et souvent cataclysmique, dont seule l'obturation par voie endo-vasculaire de la carotide peut venir à bout.

Le drainage de la brèche artérielle dans les veines péri-carotidiennes cause la fistule carotido-caverneuse dont les signes : souffle subjectif et objectif intra-crânien, exophtalmie pulsatile, ophtalmoplégie sont caractéristiques, amenant au traitement endovasculaire, sous peine de bilatéralisation, et de perte de la vision.

## **Fractures de l'étage moyen-rocher :**

### Anatomie :

Les fractures sont de deux types, soit transversales avec paralysie faciale dans 40% des cas, et atteinte des canaux semi-circulaires, soit extra-labyrinthiques.

### Clinique :

Cette fracture est la plus fréquente de toutes.

Le symptôme le plus fréquent est l'otorragie, à laquelle peut être associée ou succéder une otorrhée de LCS. De façon retardée survient une ecchymose mastoïdienne.

Au cours des fractures intéressant les canaux semi-circulaires surviennent de grands vertiges associés à des vomissements au moindre mouvement de la tête, qui relèvent du repos les médicaments anti-vertigineux classiques étant peu efficaces.

### Diagnostic :

Il repose sur l'examen ORL qui élimine les fractures simples du conduit auditif (os tympanal), objective un hémotympan,

Et sur le scanner du rocher effectué en fenêtres osseuses.

### Traitement :

L'antibiothérapie prophylactique est largement utilisée.

Un pop est souvent mis en place par l'équipe ORL.

L'indication chirurgicale pour fuite persistante de LCS par l'oreille est rare, le tarissement spontané et durable se faisant presque toujours dans les dix jours.

### Complications :

-Complications nerveuses :

Le nerf facial par son trajet intra-pétreux est le plus souvent atteint : la paralysie est totale, périphérique. Apparue d'emblée, elle est peu susceptible de récupération spontanée, et son existence peut faire discuter une exploration chirurgicale du nerf par voie ORL. Son apparition secondaire est de meilleur pronostic, avec le plus souvent une récupération dans les trois à six mois. L'absence de récupération peut là encore conduire à l'exploration chirurgicale.

Le nerf trijumeau est plus rarement lésé, mais son atteinte associée à celle du nerf facial expose de façon dramatique le patient à l'ulcère de cornée, et à la kératite, justifiant une tarsoraphie de protection

Les nerfs oculomoteurs peuvent souffrir par leurs rapports avec la pointe du rocher.

-L'audition est souvent compromise par lésion du nerf auditif, mais l'audiogramme n'est interprétable qu'après la résorption de l'hémotympan, un mois plus tard.

La corticothérapie est prescrite par un certain nombre d'ORL dans le traitement de ces paralysies, notamment faciale, mais n'a jamais fait preuve de son efficacité, et son intérêt - si tant est qu'il y en ait un - est contrebalancé par l'augmentation du risque infectieux.

-Rupture de la chaîne ossiculaire :

Elle se rencontre le plus souvent dans les fractures extra-labyrinthiques : l'examen microscopique, et le scanner en font le diagnostic, et la réparation chirurgicale est possible..

## **Fractures de l'étage postérieur**

Les fractures du clivus et du foramen magnum sont plus rares, et peuvent se compliquer de troubles de la déglutition, de lésions de l'artère vertébrale, et du tronc cérébral.

## **SYNTHESE SUR LES FACTEURS PRONOSTIQUES DES TRAUMATISMES CRANIO-ENCEPHALIQUES :**

### **Facteurs communs :**

#### -L'âge :

Le pronostic devient moins bon à partir de 35 ans, et 10 fois plus mauvais après 65, de même que la probabilité de décès après la 48ème heure. Il existe également une diminution de la plasticité cérébrale après quarante ans.

#### -Le sexe :

Si le traumatisme crânien touche 2/3 d'hommes, il semble que les femmes récupèrent moins bien que les hommes.

### **Facteurs prédictifs de mort à court terme :**

#### -Le score de Glasgow :

76% des scores de Glasgow 3 meurent, contre 16% des scores compris entre 6 et 9.

#### -Le scanner :

L'évaluation de la gravité des lésions au scanner améliore la pertinence du score de Glasgow, notamment la déviation de la ligne médiane supérieure à 5mm.

#### -La pression artérielle :

Une hypotension inférieure à 9 est péjorative.

### **Facteurs prédictifs à court et long terme:**

C' est essentiellement la survenue d'une détérioration clinique secondaire après la prise en charge initiale. En son absence, 9,6% de morts, 67,8% de bons résultats. Si elle a existé, 56,4% de morts, 29% de bons résultats.

## **Facteurs prédictifs à long terme :**

- La durée du coma, critique au delà de trois semaines,
- Des pupilles initialement non réactives, ou l'existence d'un hématome sous dural aigu.
- Une détérioration secondaire clinique ou scannographique.
- Si l'IRM est faite, l'existence de lésions mésencéphaliques.
- Une pression intra crânienne supérieure à 20mmHg, peu influencée par le traitement.
- Un débit sanguin cérébral inférieur ou égal à 33ml/100g/minute
- Un hématome au niveau des noyaux gris centraux.
- Un hématome évacué chez un patient ayant un score de Glasgow inférieur à 6 et une déviation de la ligne médiane supérieure à 5mm.
- Un bas niveau éducatif, et une instabilité ou une insertion labile antérieure.
- Un milieu familial porteur ou non.

## **SEQUELLES DES TRAUMATISMES CRANIENS**

### **Généralités :**

Elles sont extrêmement fréquentes, et peuvent être divisées en séquelles visibles, physiques, et en séquelles inapparentes, ces dernières caractérisant cette population particulière de traumatisés. Souvent peu appréciées à leur juste valeur, elles constituent une barrière souvent infranchissable pour la réinsertion sociale et professionnelle, et se heurtent à l'incompréhension générale.

### **Séquelles visibles :**

#### Séquelles motrices :

-L'hémiplégie, même bien rééduquée doit être précisément évaluée, ses conséquences sur l'autonomie dépendant des troubles sensitifs associés, des douleurs, de la spasticité, et des perturbations du schéma corporel (Hémi - négligence et négation du trouble), ainsi que des troubles cognitifs.

Il n'existe donc pas un tableau univoque de l'hémiplégie. Après des lésions diffuses ou bilatérales du cerveau, du tronc cérébral, une bi-hémiplégie peut exister, souvent asymétrique, gênant l'évaluation précise par absence de référence possible au côté sain. Cette hémiplégie se complique souvent de pathologies articulaires : raideur douloureuse de l'épaule, genu recurvatum ou flessum, syndrome épaule - main, troubles trophiques, ossifications para-

articulaires neurogènes ankylosant les articulations en position vicieuse, en particulier les hanches.

### Séquelles cérébelleuses :

Souvent constatées secondairement lorsque la demande fonctionnelle devient plus importante, elles associent troubles de l'équilibre et de la coordination, troubles articulaires et de la gestuelle y compris de l'écriture. Ces séquelles constituent un handicap lourd, auquel le patient va plus ou moins s'adapter sans jamais récupérer.

### Mouvements anormaux :

Ils sont souvent d'apparition (ou de diagnostic) retardée, tremblements de la tête et du tronc apparaissant lors de l'augmentation du tonus musculaire, et parasitant donc tous les mouvements, pouvant même perdurer au repos, et concernant la tête, un hémicorps... Peu influencés par les traitements médicamenteux, ils sont une catastrophe fonctionnelle et sociale, ayant amené à des tentatives de stimulation profonde du système nerveux central.

Les grandes dystonies et les hémiballismes sont plus rares, et tout aussi handicapants.

### Syndromes vestibulaires :

Ils compliquent volontiers les fractures du rocher, et s'atténuent avec le temps, mais peuvent imposer des reclassements professionnels. Ils peuvent être intriqués à un syndrome cérébelleux, et peuvent rendre la marche incertaine, et imposer l'usage du fauteuil roulant.

### Paralysies des nerfs crâniens :

Les cinq sens peuvent être atteints, et tous les nerfs crâniens.

\* Le nerf optique : amaurose uni ou bilatérale : une lésion unilatérale associée à une atteinte du champ visuel crée un handicap majeur.

\* Le nerf olfactif : la survenue d'une anosmie, toujours couplée à une agueusie, est fréquente, même en l'absence de fracture de l'étage antérieur. Elle est la source d'inconfort notable, de phobies (peur de la fuite de gaz), de difficultés professionnelles, et peut induire des troubles dépressifs malgré son apparence mineure, de part ses connexions avec le système limbique.

\* Les nerfs moteurs de l'œil : les diplopies sont fréquentes, même après une impression de récupération au moins partielle des mouvements, et perturbent le quotidien, accentuent la dépendance (conduite automobile impossible), sont inesthétiques. Les prismes correcteurs sont souvent mal tolérés, la chirurgie peut

améliorer la situation, de même que dans certains l'injection intra-musculaire de toxine botulinique.

- \* Le Trijumeau : l'anesthésie cornéenne est source d'ulcères, de kératite, la survenue de douleurs de déafférentation peut devenir handicapante.

- \* Le nerf facial : sa paralysie décrite précédemment peut ultérieurement requérir le secours de la chirurgie pour tenter de réanimer l'hémi-face, d'obtenir l'occlusion de l'œil, avec des résultats qui dans les meilleurs cas ne sont jamais parfaits.

- \* Le nerf auditif-vestibulaire, voir supra fractures du rocher.

- \* Les nerfs mixtes : leur atteinte crée une lourde infirmité, la prévention des pneumopathies de déglutition par fausses routes imposant le maintien de trachéotomie et de gastrostomie.

- \* L'association fréquente de plusieurs de ces séquelles aggrave encore leurs conséquences fonctionnelles.

## **Séquelles invisibles :**

### Généralités :

Sont un handicap sévère qui différencie les traumatisés crâniens graves des autres blessés, médullaires notamment. Les modifications neuro-psychologiques sont la règle.

### Troubles neurologiques :

Les troubles de la mémoire sont au premier plan concernant la mémoire immédiate et la mémoire de fixation, rendant toute acquisition nouvelle problématique, et la gestion du quotidien délicate, avec nécessité de noter de façon obsessionnelle les tâches à entreprendre, les consignes.

Les tâches séquentielles sont difficiles à retenir, d'autant plus que leur complexité augmente. La période post traumatique initiale demeure une amnésie lacunaire, recouvrant les jours précédant l'accident, la durée de l'hospitalisation et le début de la rééducation.

Les troubles de la concentration intellectuelle et de l'attention avec distractibilité s'associent à une grande lenteur idéatoire et gestuelle, et à un certain degré de manque d'initiative, à une passivité, et même à quelques troubles du jugement.

Ces différents traits sont en général ceux d'un syndrome frontal dégradé.

Plus rarement existent des affabulations, de fausses reconnaissances, le jugement critique étant intact dans son déroulement, mais partant d'items faux, évoquant un syndrome de Korsakoff.

Des troubles praxiques, des difficultés de situation dans le temps et l'espace sont diversement associés.

Une fatigabilité aggrave encore les choses.

#### Troubles comportementaux :

Les patients ont au minimum une accentuation caricaturale de leurs travers de personnalité antérieurs.

Ils sont impulsifs, irritables, peu tolérants et peu perméables à l'argumentation, se référant toujours à leur état antérieur avec un certain degré de négation de leur état présent et de la nécessité d'adapter leur activité à la réalité.

Leur personnalité est rigide, et les efforts faits en direction d'une activité professionnelle chez ceux qui ont « bien » récupéré aboutit souvent à un effacement de toute relation sociale extérieure au cercle familial, et à un dessèchement des liens familiaux.

Une hypersensibilité au bruit, à l'agitation extérieure, des céphalées de tension entraînent un repli sur soi.

La fatigabilité fait supprimer toutes les activités de loisir.

#### Problèmes psychiatriques vrais :

La survenue d'une dépression est fréquente, à suspecter lorsque surviennent ou s'aggravent des troubles du sommeil. Ils nécessitent suivi spécialisé et traitement spécifique.

Les névroses obsessionnelles sont plus rares, mais la décompensation d'une affection psychiatrique antérieure fréquente.

#### Syndrome subjectif des traumatisés crâniens :

Il survient le plus souvent après des traumatismes crâniens modérés, et se caractérise par son aspect traînant, pouvant durer des mois voire des années.

Il comporte une anxiété, des vertiges, souvent des pseudo-vertiges, des céphalées, une intolérance au bruit, à la foule, des difficultés de concentration intellectuelle, un certain degré de régression affective, la quête d'une reconnaissance en tant que victime, ce qui l'apparente au syndrome de stress. Un soutien psychothérapique est indispensable.

## **Complications tardives:**

### Infections :

Suppurations superficielles notamment après chirurgie réparatrice de la base, ostéites, méningites tardives peuvent survenir plusieurs années après l'accident.

### Hydrocéphalie :

L'hydrocéphalie post-traumatique peut survenir quelques semaines voire quelques années après le traumatisme, et doit être suspectée soit que le patient ait une cassure dans sa courbe de récupération, soit qu'il ait une détérioration secondaire de son état : marche, fonctions supérieures.

Le scanner, la ponction lombaire soustractive permettent de poser l'indication d'une dérivation du LCS.

### Démence post-traumatique :

La survenue d'une démence quelques mois à quelques années plus tard fait souvent discuter le problème de son imputabilité, notamment au delà de 50 ans. L'absence de toute autre cause doit faire retenir l'étiologie traumatique.

### Epilepsie post-traumatique :

Elle concerne les crises de survenue tardive au delà de la première semaine, et non des crises précoces ou ultra-précoces post-traumatiques, qui d'ailleurs n'ont pas de valeur prédictive quant à la survenue tardive d'une épilepsie.

Le risque existe chez moins de 1% des traumatisés légers, chez environ 10% des traumatisés graves.

Dans 60% des cas les crises surviennent dans les deux ans. Le risque de voir apparaître une épilepsie décroît avec le temps, et au delà de cinq ans rejoint celui de la population moyenne.

Le risque d'apparition est d'autant plus grand que les troubles de la vigilance ont été plus sévères et durables, que le scanner montrait des lésions hémorragiques intra-cérébrales ou sous-durales, qu'existaient une plaie crânio-cérébrale ou des lésions corticales étendues.

L'adulte est moins exposé que l'enfant.

Le risque est augmenté par l'éthylisme chronique, un terrain migraineux ou atopique.

Les crises sont souvent partielles, et ce problème soulève celui du traitement préventif, et de la date de son arrêt.



## **Syndromes séquellaires graves :**

Représentent 17% des traumatisés crâniens graves.

### L'état végétatif chronique ou persistant :

Ce diagnostic ne peut se poser qu'à long terme, six mois au minimum, un an en général, devant la pérennisation d'un comportement végétatif succédant à la période de coma profond.

Cet état se caractérise par :

- Une alternance de cycles de sommeil et de veille pendant laquelle le sujet a les yeux ouverts, peut cligner les paupières, mais pas à la menace.
- Des mouvements oculaires et de la tête voire des membres, mais sans finalité,
- Une hypertonie des membres et du tronc, avec positions stéréotypées,
- Une autonomie végétative : respiratoire, une trachéotomie étant souvent nécessaire pour éviter l'encombrement pulmonaire, une gastrostomie. Les réactions neurovégétatives sont fréquentes, l'autonomie cardiaque et thermique conservée.
- Il n'y a aucun signe de fonctionnement des fonctions supérieures : aucune réponse adaptée ni finalisée
- Il n'y a aucune possibilité de communication.

Cet état peut durer des années.

### Etats pauci-relationnels :

Le patient se présente comme un grand déficient moteur de type tétraplégique, mais a une certaine conscience de son environnement, peut exécuter des ordres simples, et manifester des émotions. Sa dépendance reste totale.

## **CONCLUSION**

Au total, la traumatologie crânienne est un ensemble complexe. La physiopathologie de la lésion secondaire encéphalique est identique à celle des lésions médullaires traumatiques et des atteintes ischémiques du système nerveux central.

Les difficultés qu'engendre cette pathologie pour le patient et sa famille, l'incertitude de l'avenir, font dire que pour eux : « le pire est toujours devant ».

## Malaises

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises :

- 1.1 Décrire les différentes phases d'une crise généralisée tonico-clonique.
- 1.2 Décrire les caractéristiques cliniques d'une syncope vaso-vagale et d'une syncope cardiaque.
- 1.3 Connaître les circonstances déclenchantes d'une syncope vaso-vagale.
- 1.4 Connaître les critères diagnostiques et les causes d'hypotension orthostatique.
- 1.5 Connaître les caractéristiques d'un malaise névrotique.
- 1.6 Connaître les gestes d'urgence à effectuer en présence d'une crise généralisée et d'une syncope cardiaque.

#### 2. Objectifs pratiques :

Chez un patient réel ou simulé venant de faire une perte de connaissance

- établir le diagnostic rétrospectif de crise généralisée.
- interroger l'entourage pour distinguer syncope, crise d'épilepsie et crise névrotique.
- chercher une hypotension orthostatique (le cas échéant).
- décider de l'indication d'un ECG, d'un EEG.

### Sommaire

#### Introduction

[Faq 1 - Quelles sont les trois grandes causes de malaises et pertes de connaissance ?](#)

[Faq 2 - Comment définit-on une syncope et une lipothymie ?](#)

[Faq 3 - Comment distingue-t-on, en pratique, un syncope d'une crise d'épilepsie généralisée ?](#)

[Faq 4 - Quelles sont les caractéristiques cliniques d'une syncope vaso-vagale ?](#)

[Faq 5 - Quelles investigations paracliniques réaliser et quelle thérapeutique proposer en cas de suspicion de syncope vaso-vagale ?](#)

[Faq 6 - Quelles sont les caractéristiques cliniques des syncopes sino-carotidiennes ?](#)

[Faq 7 - Quelles sont les syncopes réflexes autres que vaso-vagale et sino-carotidienne ?](#)

[Faq 8 - Quelles sont les caractéristiques cliniques des syncopes par hypotension orthostatique et quelles sont les investigations nécessaires ?](#)

[Faq 9 - Quelle thérapeutique proposer en cas de suspicion de syncopes par hypotension orthostatique ?](#)

[Faq10 - Quels sont les arguments généraux du diagnostic de syncope cardiaque ?](#)

[Faq11 - Quelles sont les causes de syncopes cardiaques ?](#)

[Faq12 - Quelles investigations proposer en cas de syncopes inexpliquées ?](#)

[Faq13 - Comment fait-on le diagnostic de crise d'épilepsie généralisée ?](#)

[Faq14 - Quelle conduite adopter aux urgences en cas de crise d'épilepsie généralisée tonico-clonique ?](#)

[Faq15 - Quelles sont les caractéristiques cliniques des pseudo-crisés épileptiques \(ou crises hystériques « à la Charcot »\)](#)

[Faq16 - Comment diagnostiquer une crise d'angoisse \(« attaque de panique »\) ?](#)

[Faq17 - Quelles sont les autres situations fréquentes en pratique à envisager aux Urgences devant un malaise ou une perte de connaissance ?](#)

[Faq18 - Quelles sont les situations plus rares en pratique à envisager aux Urgences devant un malaise ou une perte de connaissance ?](#)

#### Points essentiels

---

## Introduction

Ce sont des situations cliniques d'une **très grande fréquence**, dans un service d'Urgences ou en médecine générale.

Il s'agit d'épisodes aigus, rapidement résolutifs (en quelques minutes ou dizaines de minutes), comportant une dissolution totale ou partielle de la conscience (vigilance), isolés (sans autre plainte ou signe clinique) et pouvant entraîner une chute.

La grande majorité sont sans gravité ; certains comportent un risque vital (syncopes cardiaques).

## Faq 1 - Quelles sont les trois grandes causes de malaises et pertes de connaissance ?

- **Les SYNCOPES et les LIPOTHYMIES** sont des **pertes de connaissance (PC) brèves** ne durant que **quelques dizaines de secondes à quelques minutes**. Elles sont la conséquence d'une **ischémie cérébrale diffuse**, liée à une chute soudaine ou rapidement progressive du débit sanguin cérébral.

- **Les CRISES D'EPILEPSIE GENERALISEES** sont des **PC prolongées** : la durée totale de « non conscience » est de **20 à 30 minutes**, parfois davantage, incluant la PC proprement dite et la période de confusion post-critique. Elles résultent d'une **décharge neuronale paroxystique hypersynchrone** concernant d'emblée les deux hémisphères cérébraux.

- **Les CRISES NEVROTQUES**, ou pseudo-crisés épileptiques ne comportent pas de véritable PC (mais se présentent comme telles) et durent souvent **plusieurs dizaines de minutes ou plus**. Elles marquent un conflit psychique. Contrairement à une idée répandue, le diagnostic n'est pas qu'un « diagnostic d'élimination » d'une cause organique : c'est aussi un diagnostic qui s'argumente « positivement ».

## Faq 2 - Comment définit-on une syncope et une lipothymie ?

Les syncopes sont des PC brèves, avec un état de mort apparente (pâleur extrême, hypotonie, pouls imprenable) et une reprise immédiate d'une conscience claire.

Chez certains sujets, dont le seuil épileptogène est abaissé, une syncope peut s'accompagner de quelques secousses cloniques des membres supérieurs (précédées ou non d'un spasme en extension). C'est la **syncope convulsivante**, source fréquente d'erreur diagnostique avec une crise d'épilepsie généralisée. Mais les clonies sont peu nombreuses et la PC reste brève, sans confusion post-critique.

La **distinction entre syncope et lipothymie** repose sur l'existence ou non d'une PC complète ou non. Mais le fait que la PC soit complète (syncope) ou partielle (lipothymie) ne doit pas modifier l'orientation diagnostique : une même affection peut se traduire soit par une syncope, soit par une lipothymie (selon l'importance et de la durée de la baisse du débit sanguin cérébral).

## Faq 3 - Comment distingue-t-on, en pratique, un syncope d'une crise d'épilepsie généralisée ?

Par définition, le diagnostic se fait, le plus souvent, à distance de l'épisode aigu et repose donc quasi exclusivement sur **l'interrogatoire très précis du patient et/ou d'un témoin**.

Il faut **proscrire les bilans « caddy »** (ECG, EEG, Doppler, Holter, Scanner,...), le plus souvent inutiles autant que coûteux, et parfois sources d'erreurs.

En pratique courante, le problème diagnostique est de distinguer syncope et crise d'épilepsie généralisée. Le critère diagnostique majeur est la durée de l'épisode ; celle-ci est souvent mal évaluée par les témoins et inévaluable par le patient. C'est donc le lieu de reprise d'une conscience claire (du premier souvenir précis) qui va définir le mieux la durée de la PC et orienter au mieux le diagnostic :

- **reprise de conscience claire sur les lieux de la PC, à terre, avant l'arrivée des secours (médecin, pompiers) en cas de syncope**
- **reprise d'une conscience claire (ou premier souvenir précis) dans le camion du SAMU ou aux Urgences, en cas de crise d'épilepsie généralisée.**

#### Faq 4 - Quelles sont les caractéristiques cliniques d'une syncope vaso-vagale?

C'est, de loin, la plus fréquente des syncopes, la plus banale et la plus bénigne. Encore appelée syncope «neuro cardiogénique» ou «à médiation neurale», sa physio-pathologie est complexe et encore mal connue : très schématiquement, une diminution du retour veineux, ou une émotion vive, activent une boucle réflexe neuro cardiogénique faisant relais dans le tronc cérébral, entraînant une inhibition sympathique (responsable d'une chute tensionnelle) et une hyperactivité vagale (à l'origine d'une bradycardie). Chute tensionnelle et bradycardie entraînent une chute du débit sanguin cérébral (d'où l'ischémie cérébrale diffuse et la syncope). Les caractéristiques de la syncope vaso-vagale sont :

- affection du **sujet jeune**, avec forte tendance à la **récurrence**.
- les **circonstances de survenue**, fort argument diagnostique : station debout prolongée (assemblée scolaire,...), atmosphère confinée, chaleur (restaurant), émotions («vue du sang»...), douleur aiguë.
- **phase prodromique** pré-synopale riche, de durée variable (quelques secondes à quelques minutes) : sensation de tête vide, sueurs, nausées, palpitations, vue brouillée («voile noir»), éloignement des sons et acouphènes, jambes flageolantes : c'est la **lipothymie**. Si le sujet s'allonge, la PC peut être évitée.
- **état de mort apparente**, noté par d'éventuels témoins, avec pâleur, hypotonie, absence de pouls. La PC peut comporter une chute avec traumatisme (crânien ou autre), parfois une morsure de la pointe de la langue, une perte d'urines, ou de rares clonies (syncope convulsivante).
- **reprise d'une conscience claire survient en quelques minutes, sur place**. Le sujet peut parfaitement décrire son entourage à ce moment ; les témoins peuvent attester qu'il était possible de converser normalement avec lui.
- **asthénie intense** au décours, très fréquente, pouvant durer plusieurs heures après la syncope, de grande valeur diagnostique (mécanisme inconnu).

#### Faq 5 - Quelles investigations paracliniques réaliser et quelle thérapeutique proposer en cas de suspicion de syncope vaso-vagale ?

- **Aucune investigation n'est nécessaire**, le plus souvent :

Un ECG est cependant souvent réalisé, surtout si la syncope est survenue à l'effort, ou précédée de palpitations (suspicion de syncope cardiaque, *cf infra*).  
La recherche d'une hypotension orthostatique doit être réalisée au moindre doute.  
Dans les formes atypiques (incomplètes) et invalidantes par leur récurrence fréquente, un test d'inclinaison («tilt-test», *cf infra*) peut être indiqué.

- **Au plan thérapeutique**, des explications et des conseils simples (s'allonger au moindre malaise, jambes surélevées, où que le sujet se trouve, surtout ne pas se lever) suffisent le plus souvent. Si les syncopes sont fréquentes et invalidantes, un traitement par  $\beta$ -bloquant peut être proposé.

#### Faq 6 - Quelles sont les caractéristiques cliniques des syncopes sino-carotidiennes ?

Dues à une hypersensibilité du sinus carotidien, beaucoup plus rares que les précédentes, elles surviennent le plus souvent chez un homme de plus de 60 ans, en position debout, parfois lorsque le sujet se rase ou tourne la tête. Mais ces circonstances de survenue sont très inconstantes. La PC est soudaine et peut entraîner une chute traumatisante. La répétition des épisodes peut

conduire à rechercher une réponse anormale à la stimulation du sinus carotidien : le massage carotidien, en milieu cardiologique, provoque une bradycardie extrême, avec pauses de plus de 3 secondes et chute de la PA de plus de 50mmHg.  
Lorsque les syncopes sont récidivantes, un stimulateur cardiaque sentinelle peut être mis en place.

### Faq 7 - Quelles sont les syncopes réflexes autres que vaso-vagale et sino-carotidienne ?

**Les syncopes tussives**, ou ictus laryngé, surviennent à l'acmé d'une quinte de toux chez le bronchiteux chronique.

**Les syncopes mictionnelles**, principalement nocturnes, chez l'homme âgé, sont le plus souvent liées à l'hypotension orthostatique (*cf infra*).

**Les syncopes post-traumatiques** (dans les suites immédiates d'un traumatisme, crânien ou non, en rapport avec la douleur et/ou l'émotion) sont en réalité des syncopes vaso-vagales.

### Faq 8 - Quelles sont les caractéristiques cliniques des syncopes par hypotension orthostatique et quelles sont les investigations nécessaires ?

L'ischémie cérébrale diffuse est ici due à une altération de la réponse vasomotrice normale à une diminution de la PA, soit par dysautonomie (lésion du système nerveux végétatif ou autonome) soit par hypovolémie.

Les **caractéristiques** de la syncope par hypotension orthostatique sont :

- le terrain : elles concernent **le sujet âgé** (à l'exception de la tachycardie posturale à l'orthostatisme du sujet jeune, le plus souvent une femme).
- les **circonstances de survenue, très évocatrices** : dès les premières secondes ou minutes du lever (par exemple **syncope mictionnelle nocturne**), station debout prolongée, période post-prandiale (sommation de la séquestration splanchnique et de l'orthostatisme).
- Les autres caractéristiques sont les mêmes que dans la syncope vaso-vagale (*cf supra*) : phase prodromique, état de mort apparente, reprise immédiate d'une conscience claire.

Les syncopes post-prandiales sont assez communes, chez le sujet âgé. Souvent alors sans prodromes, elles sont dues en pratique à la séquestration splanchnique du sang durant la digestion.

**Le diagnostic est simple le plus souvent** : la mesure de la PA couché puis debout démontre l'hypotension orthostatique, c'est à dire **une baisse tensionnelle d'au moins 20mmHg** pour la systolique, et d'au moins 10mmHg pour la diastolique. Cette donnée peut ne pas être permanente, surtout chez le sujet âgé, et son absence ne doit pas faire récuser le diagnostic, surtout s'il existe des circonstances étiologiques.

**Les investigations visent en réalité à identifier une cause :**

- médicaments (+++) , cause de loin la plus fréquente et à évoquer systématiquement, surtout chez le sujet âgé : anti-hypertenseurs ( notamment si bi- ou trithérapie), antiparkinsoniens, tricycliques, neuroleptiques, ...
- déshydratation, anémie
- beaucoup plus rarement affection neurologique avec dysautonomie : neuropathie diabétique, atrophie multisystématisée ([cf item 261](#)).

### Faq 9 - Quelle thérapeutique proposer en cas de suspicion de syncopes par hypotension orthostatique ?

Le traitement comporte :

- traitement d'un facteur causal : suppression d'un ou plusieurs médicaments, réhydratation etc ...
- conseils préventifs : éviter les stations debout prolongées, lever en 2 temps, en particulier la nuit ou à la fin d'un repas prolongé.
- Les traitements symptomatiques : dihydroergotamine (DHE) éventuellement à fortes doses (jusqu'à 200 gouttes ou équivalent en cps), bas à varices.
- en cas d'échec, et de dysautonomie gravement handicapante, la minodrine (Gutron) doit être utilisée très prudemment (risque d'HTA en position couchée).

## **Faq 10 - Quels sont les arguments généraux du diagnostic de syncope cardiaque ?**

Chacun peut être pris en défaut :

- absence de prodromes (mais des palpitations ou un bref malaise précessifs peuvent exister)
- survenue à l'effort (mais aussi, non rarement, au repos)
- antécédents cardiologiques, traitement anti-arythmique (données fort inconstantes).

## **Faq 11 - Quelles sont les causes de syncopes cardiaques ?**

### **• Les blocs auriculo-ventriculaires :**

Ils réalisent le type même de la syncope cardiaque : « à l'emporte-pièce », de début et de fin extrêmement soudains, typiquement sans aucun prodrome. Toutefois, un très bref malaise (de quelques secondes, avec « voile noir ») n'est pas rare, et la PC peut être tellement brève qu'elle peut être douteuse : le sujet se retrouve à terre et peut se relever aussitôt.

Lorsque le BAV est permanent, le diagnostic revient à l'ECG et ne pose pas de difficultés particulières (*cf cours de cardiologie*).

Lorsqu'il est paroxystique, l'enregistrement ECG sur 24 heures (Holter) peut le « piéger », mais la démonstration en revient à l'enregistrement, endocavitaire, du faisceau de His.

Le traitement en urgence, en présence d'une importante bradycardie permanente comporte le coup de poing sternal, le massage cardiaque externe, le sulfate d'atropine IV, l'Isuprel® en cas d'échec. Le transfert rapide en Unité de Soins Intensifs Cardiologiques s'impose. La mise en place d'un stimulateur cardiaque constitue le seul traitement de fond efficace.

### **• Les blocs sino-auriculaires paroxystiques :**

Ils s'expriment davantage par une lipothymie que par une syncope, et surviennent préférentiellement après 70 ans. L'ECG de surface est le plus souvent normal et le diagnostic repose sur l'enregistrement endocavitaire si l'enregistrement ECG de 24 heures est négatif.

### **• Les tachycardies supraventriculaires et ventriculaires**

La fibrillation et le flutter auriculaires sont rarement syncopaux. La tachycardie ventriculaire est grave (risque de fibrillation ventriculaire) : l'ECG montre un rythme rapide, des QRS larges et une dissociation auriculo-ventriculaire. Le traitement repose sur les anti-arythmiques ou sur le choc électrique externe en cas de mauvaise tolérance hémodynamique.

### **• Les torsades de pointe**

Graves (risque de fibrillation ventriculaire), et reconnues sur l'ECG (*cf cours de cardiologie*), elles peuvent compliquer une bradycardie, un traitement antiarythmique, ou révéler une hypokaliémie, une hypercalcémie. Le syndrome du QT long congénital est exceptionnel. Le traitement repose sur l'injection IV de magnésium et sur la correction d'un trouble métabolique (recharge potassique,...) ou sur le traitement de la bradycardie.

### • Causes cardiaques mécaniques

- Les obstacles à l'éjection ventriculaire (rétrécissement aortique serré, cardiomyopathie obstructive) peuvent donner lieu à des syncopes d'effort, avec dyspnée et souffle éjectionnel. Le diagnostic revient à l'échographie cardiaque.
- Les obstacles au remplissage ventriculaire sont également de diagnostic échographique : tamponnade, myxome de l'oreillette (syncopes aux change-ments de position).

## Faq 12 - Quelles investigations proposer en cas de syncopes inexpliquées ?

- Lorsque le diagnostic est hésitant (entre les différents types de syncopes ou entre syncope et autres types de malaise ou pertes de connaissance) et que les épisodes se reproduisent, il peut être utile de recourir à **un test de d'inclinaison** ou « tilt-test » :

- après une période de repos de 30 minutes en décubitus, le patient est verticalisé sur une table basculante, à 70° d'angle, pendant 45 minutes. La pression artérielle (PA) et la fréquence cardiaque (FC) sont régulièrement enregistrées.
- le test est considéré comme étant positif s'il permet de reproduire la symptomatologie, synchrone de modifications de la PA et de la FC. Il est ainsi possible de faire la preuve d'un mécanisme neuro cardiogénique (vaso-vagal), quand la PA chute de 60% de la valeur de repos, et la FC de 30%.

- En cas de syncopes multirécurrentes et inexpliquées (y compris après test d'inclinaison, massage carotidien et enregistrement endocavitaire), on peut être amené à proposer **l'implantation d'une enregistreur ECG** (Holter implantable) permettant de suivre la fréquence cardiaque jusqu'à 18 mois si besoin.

## Faq 13 - Comment fait-on le diagnostic de crise d'épilepsie généralisée ?

- La crise d'épilepsie généralisée, le plus souvent tonico-clonique (CGTC), réalise une **PC prolongée** de quelques minutes à quelques dizaines de minutes, suivie d'une confusion mentale, de sorte que **le malade « reprend connaissance »** au plus tôt dans le camion du SAMU, plus souvent encore aux Urgences. C'est l'argument diagnostique majeur, (car constant) en l'absence de témoin.
- Parfois, le malade se souvient du début de sa crise, quand il s'agit d'une crise partielle secondairement généralisée (*cf item 234*). Mais généralement, le **début est soudain**, sans aucun prodrome. Le contenu de la crise généralisée ne peut être connu qu'en interrogeant un éventuel témoin. Les meilleurs arguments du diagnostic sont la séquence en 3 phases : tonique (avec cyanose), clonique et résolutive (avec hypotonie et respiration bruyante) et **symptômes post-critiques : confusion (+++)**, parfois céphalées et courbatures. La perte d'urines et la chute traumatique sont inconstantes et non spécifiques (*cf syncopes*) ; la **morsure du bord latéral de la langue** est inconstante, mais de très grande valeur diagnostique.
- EEG : il n'est pas nécessaire lorsque le malade est épileptique connu (ce qui constitue en soi un argument) ou lorsque le diagnostic ne fait pas de doute. L'apport diagnostique de l'EEG (ondes lentes résiduelles) est d'autant plus grand qu'il est réalisé dans les heures ou 24 heures suivant la crise. **Un EEG normal n'exclut en rien le diagnostic.**

## Faq 14 - Quelle conduite adopter aux urgences en cas de crise d'épilepsie généralisée tonico-clonique ?

- Au décours d'une crise généralisée tonico-clonique unique, **aucun traitement urgent ne s'impose**. Si une deuxième crise survient, injection de 10 mg de diazépam (Valium) IM ou IV.
- Si le malade est épileptique connu, il faut chercher un **facteur déclenchant** (manque de sommeil, alcoolisation, fièvre), une mauvaise observance thérapeutique, et, si besoin, réévaluer le traitement.
- Une première crise généralisée tonico-clonique, isolée ou non, doit faire réaliser un scanner cérébral, habituellement en urgence (sauf quand il s'agit d'une crise « circonstancielle », notamment alcoolisation).
- Pour plus de précisions sur le traitement --> *Epilepsie (item 235)*.

## Faq 15 - Quelles sont les caractéristiques cliniques des pseudo-crises épileptiques (ou crises hystériques « à la Charcot ») ?

- Elles peuvent mimer une crise généralisée tonico-clonique, mais en diffèrent souvent point par point:
  - Début progressif
  - Durée beaucoup plus importante (non rarement plusieurs heures : pseudo état de mal, ou pseudo status épileptique, représentant au moins la moitié des états de mal supposés)
  - Pas de véritable perte de connaissance (souvent difficile à affirmer)
  - Mouvements des membres anarchiques, corps arc-bouté (opisthotonos), mouvements du bassin, hurlements : c'est une caricature théâtrale, de l'acte sexuel. Il y a presque toujours un « public » (conjoint, parents).
  - Résistance à l'ouverture des yeux, évitement par le patient, de son membre supérieur lorsque l'examineur le place au-dessus de son visage et le lâche.
  - Pas de blessure (ou minime) ni de perte d'urines (sauf exception).
  - Il s'agit presque toujours d'une femme, au passé psychiatrique, avec de multiples hospitalisations et une histoire d'abus sexuels dans l'enfance. On met souvent en évidence un conflit familial ou conjugal. Les bénéfices secondaires sont habituellement patents.
  - Le diagnostic permet d'éviter les actes invasifs (intubation,...) et les examens complémentaires itératifs. La prise en charge, psychiatrique, est particulièrement difficile.
- Le diagnostic peut être très problématique lorsque ces pseudo crises alternent avec d'authentiques crises généralisées tonico-cloniques (c'est « **l'hystéro-épilepsie** » de Charcot), habituellement dans le cadre d'une épilepsie pharmaco-résistante. Le recours à la vidéo-EEG peut s'avérer très utile (enregistrement conjointe de la crise et du tracé EEG).

## Faq 16 - Comment diagnostiquer une crise d'angoisse («attaque de panique») ?

- Ce sont des épisodes de plusieurs dizaines de minutes, sans perte de connaissance vraie, comportant une vive anxiété sans objet (par définition), une sensation de mort imminente. S'y associe un cortège de symptômes somatiques : oppression thoracique, « tête vide », palpitations, striction laryngée, sueurs, tremblements, vue brouillée, etc... L'hyperventilation, des paresthésies des extrémités et péri buccales (parfois latéralisées), et un spasme carpo-pédal (« main d'accoucheur ») réalisent la classique « crise de tétanie ». Une injection de benzodiazépine apaise rapidement la symptomatologie.
- Certaines crises d'épilepsie partielles complexes peuvent comporter des symptômes comparables, et alterner avec de véritables crises d'angoisse, lesquelles, de par l'hyperventilation, peuvent être épiléptogènes. Dans certains cas, le recours à la vidéo-EEG peut être nécessaire.

## Faq 17 - Quelles sont les autres situations fréquentes en pratique à envisager aux Urgences devant un malaise ou une perte de connaissance ?

- **Ethylisme aigu** : il est rarement syncopal, avec le plus souvent agitation et agressivité, somnolence ou coma. Le diagnostic est généralement facile (haleine, habitus, contexte, alcoolémie). Il faut évoquer systématiquement une hypoglycémie et une intoxication médicamenteuse associées. Une crise d'épilepsie généralisée peut survenir lors d'une alcoolisation aiguë ou d'un sevrage.
- **Traumatisme cranien** : une syncope simple ou convulsivante, une crise généralisée tonico-clonique peuvent survenir au décours immédiat d'un TC. En l'absence de circonstances accidentelles, la question d'un TC secondaire à une syncope ou à une crise généralisée peut se poser, mais n'est généralement pas soluble et ne modifie pas la prise en charge pratique : **surveillance pendant 24 heures** et scanner cérébral ou autres explorations au moindre doute.
- **Hypoglycémie** : **elle n'est jamais syncopale**. Le plus souvent, il s'agit d'un « malaise hypoglycémique » (sensation de faim, sueurs, céphalées, troubles visuels) pouvant régresser spontanément ou évoluer vers une confusion mentale, un trouble de la vigilance (somnolence, obnubilation, coma) et des convulsions épileptiques. Il s'agit le plus souvent d'un diabétique connu et



traité. Le dosage de la glycémie est systématique devant tout malaise atypique ou inexplicable.

- **Malaise et douleur thoracique** : angor syncopal, syncope de l'embolie pulmonaire.

## **Faq 18 - Quelles sont les situations plus rares en pratique à envisager aux Urgences devant un malaise ou une perte de connaissance ?**

- **Crises d'épilepsie partielles complexes** : les plus fréquentes sont temporales internes. D'une durée de 2 à 3 minutes, elles sont stéréotypées pour un même malade et comportent une **constriction gastrique ascendante**, un arrêt psychomoteur avec fixité du regard, mouvements de mâchonnement ou de déglutition, activité gestuelle simple (frottement,...).

- **Accidents ischémiques cérébraux** : à leur phase aiguë, ils ne comportent quasiment **jamais de PC isolée** (une syncope peut survenir, notamment en cas de thrombo-embolie d'origine cardiaque, mais un déficit neurologique focal lui fait suite). L'ischémie vertébro-basilaire peut comporter des sensations de malaise au contenu variable (vertiges ou déséquilibre, céphalées postérieures, nausées, troubles visuels) mais pas de PC isolée. Les « drop-attacks » sont des chutes sans perte de connaissance, par dérobement soudain des deux membres inférieurs (blessure aux deux genoux). Le malade se relève aussitôt, elles sont exceptionnellement isolées. Les cicatrices corticales séquellaires d'un AVC sont une cause très fréquente d'épilepsie, surtout chez le sujet âgé.

- **Ictus amnésique** : ce n'est pas une perte de connaissance, mais un oubli à mesure, de plusieurs heures, au cours lesquelles le sujet pose les mêmes questions de façon itérative, mais garde un comportement par ailleurs adapté.

- **Narcolepsie-cataplexie** (maladie de Gelineau) : elle est très rare mais doit être identifiée. Elle comporte de brusques accès de sommeil irrésistibles, pluriquotidiens, associés ou non à des chutes par hypotonie (cataplexie) (*cf item 43*).

## Points essentiels

- Diagnostic d'interrogatoire (du malade, d'un témoin)
- Ne pas méconnaître les syncopes cardiaques

### 1. Reprise de conscience sur le lieu de la PC = PC brève = SYNCOPÉ :

- **vaso-vagale (la plus fréquente)**

- . prodromes, circonstances de survenue, sujet jeune
- . diagnostic clinique

- **par hypotension orthostatique**

- . circonstances de survenue (orthostatisme), médicaments anti-hypertenseurs, sujet âgé
- . diagnostic clinique

- **cardiaque**

- . à l'emporte-pièce (++) ou à l'effort
- . importance pour le diagnostic : ECG (BAV permanent, troubles du rythme)
- . Holter-ECG, voire enregistrement hisien (+++) SI BAV ou troubles du rythme paroxystiques

- **inexpliquée** : test d'inclinaison (« tilt-test »), ou/et implantation d'un enregistreur ECG (Holter implantable) si syncopes récidivantes

### 2. Reprise de conscience aux urgences ou dans le camion du SAMU = PC prolongée = crise d'épilepsie généralisée

Valeur diagnostique de :

- . la séquence tonico-clonique
- . la confusion post-critique
- . la morsure de la langue

### 3. Pas de véritable perte de connaissance :

- Lipothymie : mêmes diagnostics que syncopes
- Pseudo-crisés épileptiques (hystérie)
- Crises d'angoisse
- Ictus amnésique

### 4. Malaises et PC aux urgences

- Ethylisme aigu, hypoglycémie et AVC ne donnent presque jamais lieu à une PC isolée
- Traumatisme crânien et PC brève : surveillance de 24 heures
- Toujours penser aux formes syncopales de l'angor et de l'embolie pulmonaire

## Coma non traumatique

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises

- 1.1 Connaître la classification des comas selon les stades de gravité
- 1.2 Citer les principales causes de coma non traumatique, leurs caractéristiques cliniques et les examens complémentaires permettant de les identifier
- 1.3 Connaître les dispositions médico-légales concernant la mort cérébrale

#### 2. Objectifs pratiques

Chez un malade réel ou simulé présentant un coma non traumatique :

- évaluer la profondeur du coma en utilisant l'échelle de Glasgow
- conduire l'examen neurologique d'un malade comateux
- définir une stratégie des examens complémentaires
- définir une attitude thérapeutique de base

### Sommaire

#### Introduction

Faq 1 - Quelle prise en charge faut-il systématiquement assurer en urgence devant un coma?

Faq 2 - Quelles sont les principales étapes de l'examen neurologique d'un comateux ?

Faq 3 - Quels sont les différents stades de coma et les échelles utilisées pour les évaluer ?

Faq 4 - Quels sont les principaux diagnostics différentiels d'un coma ?

Faq 5 - Quels sont les principales étiologies des comas non traumatiques ?

#### Points essentiels

---

### Introduction

***Un coma traduit une défaillance de la formation réticulée activatrice ascendante (FRAA) du tronc cérébral qui constitue le support neurophysiologique de la vigilance.*** Il peut apparaître d'emblée ou faire suite à une obnubilation ou à une stupeur. En cas d'obnubilation il persiste une réaction aux ordres complexes : le patient répond à un ordre oral et écrit, exécute les ordres, l'orientation temporo-spatiale est normale, la réactivité est moins rapide et moins précise. Lors d'un état stuporeux la réactivité à des stimuli extéroceptifs simples persiste (appel du nom, stimulation auditive, stimulation nociceptive), la réponse obtenue est un geste ou une parole. Dans le cas du coma seule la réaction aux stimulations nociceptive est obtenue.

### Faq 1 – Quelle prise en charge faut-il systématiquement assurer en urgence devant un coma?

#### A - Les premiers gestes

- ***Un examen initial rapide est indispensable pour s'assurer de l'intégrité des fonctions vitales***

**(ventilation, TA, rythme cardiaque, température) qui justifient des gestes d'urgence (cf [FAQ 2](#) et [FAQ 3](#)).**

- Rechercher : une raideur de nuque, une hémiplégie, des troubles oculomoteurs évidents, réaliser un examen général (auscultation cardiaque et pulmonaire, palpation abdominale).
- Faire un dextro pour éliminer une hypoglycémie.
- Déshabiller le malade, recherche de toutes indications externes d'une étiologie évidente : traumatisme, purpura, trace de piqûres...
- Obtenir auprès de toutes personnes (famille, médecin, pompiers, voisins) le maximum de renseignements : antécédents, circonstances entourant le coma, prise de toxique, mode d'installation progressif ou brutal, signes d'accompagnement, crises convulsives, traumatisme.

## **B - Les examens complémentaires**

Ils dépendront du contexte. Les principaux examens demandés sont :

- **Des examens biologiques** (glycémie, ionogramme, fonctions rénale et hépatique, gaz du sang, numération formule sanguine, bilan d'hémostase, amoniémie...), recherche de toxiques dans le sang et les urines, dosage monoxyde de carbone, hémocultures, ECG, thorax.
- **Un scanner cérébral** en urgence précisera la nature lésionnelle d'un coma, il sera réalisé en l'absence de cause évidente même en l'absence de signes de focalisation.
- **Une ponction lombaire** devant toute suspicion de méningite.
- **Un électroencéphalogramme** présente un intérêt en cas de coma métabolique ou en cas de suspicion de crise convulsive.

## **C - La prise en charge thérapeutique**

- **Maintien de la ventilation.** Les indications thérapeutiques (sonde à oxygène, intubation, ventilation assistée) sont posées en fonction de l'encombrement des voies aériennes, de la fréquence respiratoire, des gaz du sang.
- **Maintien de la circulation :** voie veineuse centrale, apport hydroélectrolytique, utilisation de vasopresseurs, scope ECG et monitoring TA, sondage urinaire et surveillance diurèse.
- **Administration de glucose :** administration systématique devant tout coma inexpliqué (en association à la vitamine B1 chez le patient éthylique ou dénutri).

### **- Traitements spécifiques :**

- \* **Traitement de la cause :** correction de troubles hydroélectrolytiques ou métaboliques, antibiothérapie si méningite, antidote en cas d'intoxication, contrôle d'une activité épileptique (Valium® ou Rivotril®).
- \* **En cas d'œdème cérébral :** utilisation de corticoïdes ou de Mannitol® par voie veineuse.
- \* **Traitement chirurgical** d'un hématome, d'une tumeur, mise en place d'une valve en cas d'hydrocéphalie.
- \* **Prévention des complications de décubitus** (accidents thrombo-emboliques, escarres ...).
- \* **Prise en charge des séquelles** physiques et psychiques.

## **Faq 2 – Quelles sont les principales étapes de l'examen neurologique d'un comateux ?**

- **Un examen neurologique plus détaillé est réalisé lorsque les fonctions vitales sont stabilisées afin de déterminer la cause du coma et de définir son pronostic.**

### **Plan d'examen d'un malade avec troubles de vigilance**

Relation verbale (langage, exécution des gestes)  
Réactions d'éveil (ouverture des yeux selon les stimuli)  
Tonus musculaire (membres, nuque)

paupières)  
 Mimique ou grimace à la douleur  
 Réactivité motrice (aspect, répartition)  
 Réflexes tendineux et cutanés  
 plantaires  
 Clignement à la menace et réflexe de  
 clignement (cornéen, fronto-orbitaire)  
 Diamètre des pupilles, réflexe photo-  
 moteur  
 Position et mouvements des globes  
 oculaires, réflexes oculo-moteurs  
 Respiration (fréquence, amplitude,  
 rythme), réflexe de toux  
 Réflexe oculo-cardiaque

## A - Réactivité à la douleur

**Etudiée par friction du sternum, pression du lit unguéal, pincement du mamelon, pression du nerf sus-orbitaire, manœuvre de Pierre-Marie et Fo (compression du nerf facial derrière les maxillaires inférieures).** On recherche une réaction d'éveil : ouverture des yeux, réaction d'orientation, réaction mimique (déficit facial central ou paralysie faciale). Au niveau des membres plusieurs types de réponses peuvent être obtenues :

- **absence de réponse** d'un côté en faveur d'une hémiplégie ;
- **réponse appropriée** dirigée vers la stimulation en cas de coma léger ;
- **réponse inappropriée** sans finalité : souffrance des structures hémisphériques profondes ou de la partie haute du tronc cérébral ;
- **réponse en décortication** (MS flexion adduction, MI extension) : souffrance hémisphérique étendue ;
- **réponse en décérébration** (MS extension, adduction, rotation interne, MI extension) : souffrance de la partie haute du tronc cérébral.

## B - Examen des yeux

### \* Etude des clignements réflexes

- La présence d'un clignement à la menace traduit la persistance d'un certain degré d'activation corticale. L'abolition unilatérale du réflexe cornéen constitue un signe de localisation (atteinte de la voie efférente du VII ou de la voie afférente du V) ; l'abolition bilatérale signe une atteinte diencephalo-mésencéphalique (nature lésionnelle, toxique ou métabolique).

### \* Examen de la motricité oculaire intrinsèque (pupille)

- Mydriase aréactive homolatérale : engagement temporal.
- Myosis aréactif : toujours évoquer un coma métabolique ou toxique.

### \* Position des globes oculaires

- Déviation conjuguée des yeux dans le plan horizontal ipsilatérale à la lésion (le patient regarde son hémicorps sain) : lésion hémisphérique
- Déviation des yeux contralatérale à la lésion vers l'hémiplégie : lésion protubérantielle.

### \* Mouvements spontanés des globes oculaires

- Mouvements d'errance oculaire conjugués horizontaux avec mouvements réflexes préservés : témoignent d'une intégrité du tronc cérébral et écartent toute arrière pensée de non-organicité.

### \* Mouvements oculaires réflexes

- Réflexes oculo-céphaliques recherchés en imposant à la tête du malade des mouvements passifs de rotation, d'extension et de flexion (une suspicion de lésion du rachis cervical interdit leur recherche). Ces réflexes physiologiques se traduisent par le phénomène de "yeux de poupée", les globes oculaires déviant de façon conjuguée dans le sens opposé au mouvement passif.

- si possibilité d'obtenir une déviation conjuguée des deux cotés : intégrité fonctionnelle d'une grande partie du tronc cérébral
- si absence de toute réponse : souffrance sévère du tronc cérébral de nature lésionnelle, métabolique ou toxique. Les réflexes oculo-céphaliques verticaux s'abolissent avant les réflexes oculo-céphaliques horizontaux.

### C - Etude du tonus et des réflexes

- **Recherche de signes méningés et d'une hypotonie d'un hémicorps.**

- **Recherche d'un signe de Babinski** : si unilatéral, valeur localisatrice.

- **Etude des réflexes du tronc cérébral** : tous présents en cas de souffrance cortico-sous-corticale. Disparition progressive étagée : cilio-spinal, fronto-orbitaire, oculo-céphalique vertical, photomoteur, cornéen, massétérin, oculo-céphalique horizontal, oculocardiaque.



### D - L'étude de la fonction ventilatoire

- Respiration périodique de Cheyne-stokes : souffrance diencéphalique ou mésencéphalique supérieure.
- Hyperventilation neurogène centrale : atteintes mésodiencephalique ou mésencéphalique, à distinguer de l'hyperventilation compensatrice d'une acidose métabolique ou d'une hypoxie (gaz du sang).
- Respiration apnéustique (pauses en inspiration ou en expiration) : souffrance de la partie basse de la protubérance (mauvais pronostic).
- Respiration ataxique, irrégulière et anarchique : souffrance bulbaire avant l'arrêt cardiaque.
- Dyspnée de Kussmaul (alternance inspiration - pause en inspiration - expiration - pause en expiration) : acidose métabolique, pronostic variable selon la cause.
- **Dans les encéphalopathies toxiques notamment barbituriques, l'arrêt respiratoire peut survenir rapidement sans être précédé d'autres signes de souffrances du tronc cérébral.**

## FAQ 3 – Quels sont les différents stades de coma et les échelles utilisées pour les évaluer ?

### A – La classification en 4 stades

- **Stade 1** : patient dit en coma vigile, réponses possibles (phrases ± compréhensibles) aux stimulations répétées verbales et sensorielles, mouvements de défense adaptés contre la douleur.
- **Stade 2** : coma léger, réponse inadaptée aux stimulations nociceptives, pas de troubles neurovégétatifs.
- **Stade 3** (coma carus) : coma profond, mouvements de décérébration aux stimulations nociceptives ou absence de réponse, troubles neurovégétatifs.
- **Stade 4** : coma dépassé, pas de réponse aux stimulations, hypotonie, mydriase, abolition des fonctions végétatives.

### B - Echelles de gravité

- **L'échelle de Glasgow** s'établit sur 3 types de réponses (cotation attribuée à la meilleure des réponses). Somme E + V + M définit un score de 3 à 15 ; coma si score inférieur ou égal à 7.
- La cotation suivante peut être utilisée : 13 = confusion mentale ; 9-10 = obnubilation stupeur ; 8 = hypovigilance, obscurcissement ; 7 = coma ; < 5 = coma grave, souffrance axiale.

<b>Ouverture des yeux</b> <b>E</b>	• Spontanée	4
	• Stimulation verbale	3
	• Stimulation douloureuse	2
	• Absente	1
<b>Réponse motrice</b> <b>M</b>	• Sur commande	6
	• Réactivité aux stimuli douloureux :	
	- appropriée (localisatrice)	5
	- retrait, évitement	4
	- flexion anormale (stéréotypée)	3
	- extension	2
	• Absente	1
<b>Réponse verbale</b> <b>V</b>	• Orientée	5
	• Confuse	4
	• Incohérente	3
	• Incompréhensible	2
	• Absente	1

- L'étude des réflexes du tronc cérébral est utilisée comme instrument d'évaluation de la gravité.  
*L'échelle de Glasgow Liège intègre l'étude de ces réflexes* : les scores additionnés possibles vont de 3 à 20. Au cours du coma : disparition progressive des réflexes du tronc cérébral dans l'ordre d'énumération.

<b>Réflexes du tronc</b>	• Fronto-orbitaire	5
	• Oculo-céphalique vertical	4
	• Photo-moteur	
	• Oculo-céphalique horizontal	3

	• Oculo-cardiaque	2
	• Aucun	1
		0

### C - Diagnostic d'un engagement transtentorial

Au cours d'une lésion focale sus-tentorielle la survenue des troubles de vigilance fait craindre un processus d'engagement transtentorial. L'engagement temporal associe une mydriase unilatérale aréactive et une réaction controlatérale stéréotypée précédant l'apparition de troubles de vigilance liés à des lésions irréversibles du tronc cérébral.

### D - Mort cérébrale

**Ce diagnostic est posé quand tout signe de fonctionnement des hémisphères cérébraux et du tronc cérébral fait défaut de façon durable, et lorsqu'on est certain que cette abolition de la fonction cérébrale est d'origine lésionnelle et non pas toxique ou métabolique.**

Les critères suivants doivent être réunis :

- Coma aréactif, absence de respiration spontanée, absence de réflexes du tronc cérébral.
- Absence d'hypothermie inférieure à 32 ° ou d'intoxication.
- Deux électroencéphalogrammes nuls et aréactifs effectués à un intervalle minimal de 4 h, réalisés avec amplification maximale sur une durée d'enregistrement de 30 min.

### FAQ 4 - Quels sont les principaux diagnostics différentiels d'un coma ?

- **Le malade ne parle pas, n'obéit pas aux ordres, il bouge et a les yeux ouverts** : aphasie globale ou aphasie de Broca, état psychotique.
- **Le malade ne parle pas, n'obéit pas, garde les yeux ouverts mais ne bouge pas** : mutisme akinétique caractérisé par un syndrome frontal bilatéral, une négligence motrice et sensitive, une inattention, sans déficit moteur, et des réflexes et tonus normaux.
- **Syndrome de déafférentation motrice ou locked-in syndrome** : lié à un infarctus protubérantiell bilatéral entraînant une lésion des faisceaux pyramidaux et géniculés. Tableau de quadriplégie avec diplégie faciale, paralysie labio-glosso-laryngo-pharyngée et de la latéralité du regard, conservation des mouvements de verticalité (respect de la partie haute du tronc cérébral) ; la vigilance et la conscience sont normales par intégrité des hémisphères cérébraux et de la partie rostrale mésodiencephalique. Il est possible de communiquer avec le patient en établissant un code avec les mouvements de verticalité des yeux.
- **Le malade ne parle pas, ne bouge pas et garde les yeux fermés** : hystérie avec phénomène d'opposition lors de la levée des paupières.

### FAQ 5 - Quels sont les principales étiologies des comas non traumatiques ?

On peut distinguer 5 cadres étiologiques :

#### A - Coma toxique

- **Les plus fréquents des comas. L'hypothèse d'une intoxication est évoquée devant un coma de cause inexpliquée (la recherche de toxiques dans les urines et dans le sang s'impose : barbitémie, alcoolémie ...). Devant un coma dépassé (aréactivité, mydriase, hypothermie, apnée, collapsus circulatoire voire même silence électrique à l'électroencéphalogramme), l'exclusion de toute participation toxique doit être formelle.**
- Si l'on craint une overdose (coma, myosis serré, dépression respiratoire, traces de piqûres) l'administration de IV de Narcan®, antidote des opiacées, permet de confirmer le diagnostic.
- Causes iatrogènes : barbiturique responsable d'un coma calme et profond hypotonique avec dépression respiratoire (recherche dans les urines et dans le sang) ; antidépresseur tricyclique, souvent associé aux BDZ : coma avec convulsions, mydriase, risque de troubles du rythme.
- Causes exogènes : intoxication oxycarbonée, alcoolique aiguë, produits organophosphorés (insecticides : antidote atropine).



## B - Coma métabolique

**- Il est évoqué devant un coma d'apparition rapidement progressive avec des antécédents évocateurs. Les troubles de la vigilance vont de la confusion au coma profond. Quelle que soit la cause d'un coma, un facteur métabolique surajouté doit être envisagé.**

- L'anoxie cérébrale par arrêt cardiaque, choc cardiogénique, infectieux ou hémorragique. Dans l'encéphalopathie respiratoire, les troubles de la vigilance s'associent à des mouvements anormaux (asterixis, myoclonies). Autres causes : asphyxie, fausse route alimentaire, embolie pulmonaire, trouble du rythme cardiaque.
- L'hypoglycémie : coma avec sueurs abondantes, signe de Babinski bilatéral, hypothermie, parfois crises convulsives et signes déficitaires localisés.
- Les encéphalopathies hyposmolaires (les grandes hyponatrémies s'accompagnent de troubles de vigilance et de crises convulsives) ou hyperosmolaires (diabète).
- L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke (carence en vitamine B1) : troubles de vigilance avec paralysie oculomotrice, troubles de l'équilibre, syndrome cérébelleux. L'évolution vers le coma est parfois précipitée par l'administration de sérum glucosé sans vitamine B1 associé.
- L'encéphalopathie hépatique : coma précédé d'une confusion avec asterixis, myoclonies, hypertonie oppositionnelle (l'hépatite fulminante peut justifier une greffe hépatique).
- L'encéphalopathie de l'insuffisance rénale : évolution progressive vers le coma, manifestations motrices fréquentes (astéraxis, myoclonies, crises convulsives).
- Les encéphalopathies des affections endocriniennes : hypothyroïdie sévère, insuffisance surrénale aiguë, hypercalcémie.

## C - Coma épileptique

- **Le coma post-critique n'excède pas 20 à 30 minutes. Au-delà, il faut envisager une complication traumatique**, vasculaire, tumorale, infectieuse, toxique iatrogène ou métabolique. Devant un coma en l'absence de notion de crise tonico-clonique on recherchera systématiquement une perte d'urine, une morsure de langue, une respiration stertoreuse.
- En l'absence de phénomènes convulsifs, l'hypothèse d'un état de mal épileptique non convulsif justifie la réalisation d'un EEG (activité paroxystique infraclinique).

## D - Coma avec signes méningés

- **En dehors d'un contexte fébrile on évoque une hémorragie méningée** (présence de sang au scanner dans les espaces sous-arachnoïdiens) ; les causes de coma sont diverses : HTIC, vasospasme, hématome, hydrocéphalie ;
- **Devant un coma fébrile on évoque en premier lieu une méningo-encéphalite bactérienne**, en tenant compte de tout indice d'un contexte infectieux général, local (ORL, pulmonaire, cutané ...) ou biologique (numération formule sanguine). C'est l'indication majeure de la ponction lombaire (réaction cellulaire, hypoglycorachie). En cas de signes de focalisation elle sera précédée en urgence d'un scanner cérébral (contre-indication en cas d'effet de masse).
- Une méningite puriforme aseptique doit faire rechercher un foyer cérébral (abcès, possible signes de focalisation) ou de voisinage (ORL, empyème sous-dural).
- Devant un coma fébrile d'aggravation rapide associé à des signes cliniques ou électriques de souffrance temporale, l'hypothèse d'une méningo-encéphalite dite herpétique sera évoquée justifiant sans retard l'instauration d'un traitement par Zovirax®.
- Un accès pernicieux palustre doit être envisagé en cas de séjour en zone d'endémie (diagnostic par frottis sanguin).

## E - Coma avec signes de focalisation

**- En cas d'hémorragie cérébrale, le coma est souvent l'installation brutale dans un contexte d'hypertension artérielle ou de malformation anévrismale. En cas d'accident vasculaire ischémique, le coma survient souvent de façon retardée après un délai de quelques heures, conséquence de l'œdème cérébral développé autour de l'infarctus. Un début progressif évoque un processus expansif intracrânien.**

Les principales causes sont :

- l'hémorragie cérébrale : début souvent brutal avec céphalées, vomissements et signes de focalisation. Causes : malformation vasculaire, HTA, trouble de la coagulation ;
- l'infarctus cérébral : les troubles de la vigilance traduisent souvent un processus d'engagement par œdème cérébral. Dans les infarctus du tronc cérébral le coma peut survenir d'emblée lorsque la lésion

intéresse la formation FRAA. Dans les infarctus du cervelet les troubles de conscience surviennent secondairement (compression du tronc cérébral, risque d'engagement des amygdales cérébelleuses) ;

- l'encéphalopathie hypertensive : le coma s'associe à des convulsions, des céphalées et une cécité corticale ;
- la thrombophlébite cérébrale du sinus longitudinal supérieur ou de la veine de Galien entraîne des lésions bilatérales (infarctus hémorragique, œdème). Intérêt de l'IRM avec séquences de flux.
- tumeurs primitives ou secondaires sus-tentorielles ou sous-tentorielles avec hydrocéphalie, hématome sous-dural chronique.

### Points essentiels

- Un coma traduit une défaillance de la formation réticulée activatrice ascendante du tronc cérébral, support neurophysiologique de la vigilance.
- Un examen initial rapide s'assure de l'intégrité des fonctions vitales (ventilation, TA, rythme cardiaque, température) justifiant des gestes d'urgence.
- Les examens biologiques suivants sont systématiques : glycémie, ionogramme, fonctions rénale et hépatique, gaz du sang, numération formule sanguine, bilan d'hémostase ; d'autre sont demandés en fonction du contexte (amoniémie, toxiques dans le sang et les urines au moindre doute, monoxyde de carbone, hémocultures, ECG, thorax...).
- Un scanner cérébral en urgence est réalisé en l'absence de cause évidente, même en l'absence de signes de focalisation, une ponction lombaire se justifie en cas de suspicion de méningite.
- Un examen neurologique plus détaillé est réalisé (réactivité, motricité, tonus, réflexes, oculomotricité et pupilles, ventilation) lorsque les fonctions vitales sont stabilisées (détermination de la cause et du pronostic).
- On distinguera des comas d'origine toxique, métabolique, épileptique, avec signes méningés, avec signes de focalisation (AVC ischémique, hémorragique, processus expansif).

# COMPRESSION MEDULLAIRE NON TRAUMATIQUE

## OBJECTIFS

*Question d'Internat 226*

*Compression médullaire non traumatique : étiologie, physiopathologie, diagnostic*

*Objectifs de la Société Française de neurologie*

### 1.1 Connaissances requises

1.1.1 Décrire les principaux symptômes révélateurs

1.1.2 Décrire la séméiologie clinique du syndrome de compression médullaire (syndrome rachidien, syndrome lésionnel, syndrome sous-lésionnel)

1.1.3 Décrire le degré d'urgence et la place cruciale de l'IRM médullaire

1.1.4 Citer les causes principales de compressions épidurales

1.1.5 Citer, au titre du diagnostic différentiel, les principales tumeurs intramédullaires, la myélopathie cervicarthrosique, le syndrome syringomyélique, les myélopathies inflammatoires

1.1.7 Principes du traitement des compressions médullaires

### 1.2 Objectifs pratiques :

1.2.1 Chez un patient réel ou simulé atteint de compression médullaire non traumatique :

- conduire l'interrogatoire et l'examen clinique
- proposer une stratégie diagnostique et thérapeutique

*Objectifs pédagogiques terminaux (B.O. 31 Aout 2001 1634- )*

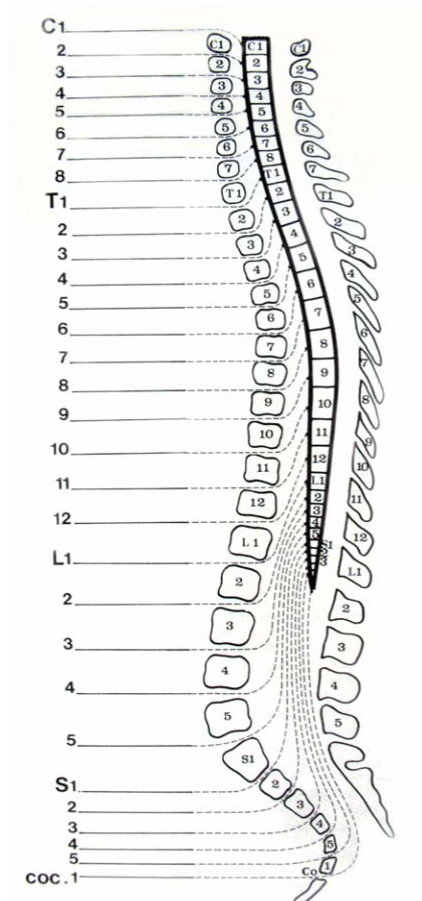
*231 – Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval : diagnostiquer une compression médullaire non traumatique et un syndrome de la queue de cheval. Identifier les situations d'urgences et planifier la prise en charge.*

Le diagnostic de compression médullaire doit faire demander rapidement un bilan complet et un avis spécialisé. Le risque majeur est, en effet, la possibilité de décompensation brutale, entraînant une para ou tétraplégie flaque définitive par myélomalacie (nécrose de la moelle d'origine ischémique) dont le délais de survenue est imprévisible.

**C'est une urgence diagnostique et thérapeutique.**

## **I - Rappel anatomique**

La moelle s'étend de la jonction cervico-occipitale au disque L1-L2.



## II - Signes cliniques d'une compression médullaire lente débutante

C'est précocement, à ce stade, qu'il faut faire le diagnostic.

### 1 - Signes révélateurs

- Le plus souvent, ce sont des douleurs (radiculaires, rachidiennes ou cordonales) qui révèlent la maladie. Elles sont parfois trompeuses ;
- Plus rarement, c'est un syndrome neurologique déficitaire (radiculaire ou médullaire) ;
- Enfin, l'affection peut-être découverte lors du bilan d'une maladie locale ou générale (néoplasie, mal de Pott, zona).

Dans tous les cas, il faut s'attacher à rechercher attentivement les trois syndromes, plus ou moins intriqués :

- lésionnel ;
- sous-lésionnel ;
- rachidien.

### 2 - Le syndrome lésionnel

Est une douleur d'origine **radiculaire**, donne le niveau de la compression et est souvent révélateur. Il n'y a pas de signes neurologiques au dessus du niveau lésionnel (l'examen y sert donc de référence pour apprécier en particulier les réflexes).

a) Les signes subjectifs

Les **douleurs radiculaires** sont reconnues sur :

- leur trajet fixe et évocateur car de topographie radiculaire en ceinture ou en hémiceinture ;
- l'accentuation aux efforts, à la toux, parfois au décubitus (douleurs nocturnes) ;
- l'aggravation progressive, devenant rebelle aux antalgiques usuels.

Des paresthésies ne sont pas rares dans le territoire radiculaire.

b) Les signes objectifs : de type **périphérique radiculaire**

- déficit moteur neurogène radiculaire pouvant donc comprendre une amyotrophie (en fonction de la durée de l'atteinte) et un déficit moteur dans le territoire de la (ou des) racine comprimée (en fonction de l'importance de la compression) ;
- une diminution voire abolition des réflexes ostéo-tendineux ou cutanées correspondants ;
- hypoesthésie, voire anesthésie à tous les modes dans le dermatome correspondant.

### 3 - Le syndrome sous-lésionnel

Correspond à l'atteinte des voies longues de la moelle. Il est souvent discret à un stade précoce. Il va remonter plus ou moins rapidement jusqu'au niveau lésionnel

a) Troubles moteurs : débutent en général aux membres inférieurs.

Fatigabilité anormale à la marche ou claudication intermittente non douloureuse, parfois asymétrique : fatigabilité qui cède après un repos plus ou moins bref, et réapparaît après un périmètre variable de marche.

L'examen retrouve un syndrome pyramidal :

- à ce stade, rarement marqué par une franche diminution de la force musculaire prédominant sur les raccourcisseurs aux membres inférieurs. Mais l'étude de la motricité doit être précise (étude de la force contre résistance, épreuves de Barré et Mingazzini, examen après effort) ;
- par contre, les modifications des réflexes sont très importantes, à rechercher avec attention, afin de déceler une vivacité exagérée (par comparaison avec les membres supérieurs). Les réflexes cutanés abdominaux sont diminués ou abolis ;

- la découverte d'un signe de Babinski bilatéral, parfois unilatéral, a une très grande valeur. En son absence, valeur du signe de Rossolimo, ou, par les lésions hautes, du signe de Hoffmann.

#### b) Troubles sensitifs

Subjectifs :

- douleurs cordinales projetées aux membres inférieurs, parfois trompeuses,
- paresthésies,
- voire, signe de Lhermitte, non spécifique.

Objectifs : touchant préférentiellement la sensibilité thermo-algique au début, puis proprioceptive.

La limite supérieure des troubles est habituellement nette, il existe un décalage par rapport au niveau lésionnel au début. Dans les formes évoluées, il va remonter pour rejoindre le niveau lésionnel.

#### c) Troubles génito-sphinctériens

Mictions impérieuses, retard à la miction, constipation inhabituelle, impuissance.

A l'examen : globe vésical ?. Attention aux mictions par regorgement.

### **4 - Le syndrome rachidien**

Doivent attirer l'attention si elles sont segmentaires, tenaces, avec recrudescence nocturne.

Même en l'absence de douleurs spontanées, il faut rechercher :

- une raideur segmentaire du rachis,
- une douleur localisée à la pression et la percussion des épineuses,
- une déformation du rachis.

Ces signes ne signifient pas nécessairement l'origine osseuse de la compression.

### **III - Stade de Compression Médullaire évoluée**

Les trois syndromes se regroupent et s'accroissent progressivement. C'est l'intensité du syndrome sous-lésionnel qui fait la gravité du tableau.

## **1 - Troubles moteurs**

Paraparésie, voir une paraplégie spasmodique, où la marche devient impossible

Les réflexes ostéo-tendineux sont vifs, diffusés, polycinétiques. Il existe un clonus de la rotule, une trépidation inépuisable du pied, un signe de Babinski bilatéral.

L'hypertonie pyramidale est permanente, exagérée par les mouvements volontaires, prédominant sur les extenseurs.

Les réflexes de défense sont facilement déclenchés, la limite supérieure de leur zone de déclenchement correspond à la limite inférieure de la compression.

## **2 - Troubles sensitifs**

Ils intéressent tous les modes de sensibilité, réalisant une hypoesthésie, voire une anesthésie, dont la limite supérieure s'est rapprochée au cours de l'évolution du niveau lésionnel.

## **3 - Les troubles sphinctériens**

Ils sont majeurs dans les formes avancées, rendant alors inévitable la sonde à demeure.

## **4 - Les troubles trophiques (surtout escarres fessières)**

Ils sont un risque majeur si des précautions draconiennes ne sont pas prises pour les éviter

L'évolution se fait plus ou moins rapidement vers un état grabataire

Il faut noter que le traitement est d'autant moins efficace que les troubles sont importants

En l'absence de possibilité de traitement efficace, le risque est la survenue d'une myélomalacie, avec paraplégie flasque complète, hypotonique, troubles sensitifs et sphinctériens majeurs, dont le pronostic est très sévère (troubles trophiques, complications du décubitus, douleurs, souffrance morale).

# **IV - Les formes clinique**

## **1 - Les formes topographiques**

a) La moelle cervicale haute (de C1 à C4)

Risque de quadriplégie avec troubles respiratoires, le syndrome lésionnel peut être fait de douleurs cervico-occipitales

b) La moelle cervicale basse (de C5 à D1)

Le syndrome lésionnel se traduit par des signes radiculaires aux membres supérieurs, en général très nets.

c) La moelle dorsale

Les douleurs du syndrome lésionnel peuvent faire évoquer une affection viscérale.

d) La moelle lombo-sacrée

Le syndrome lésionnel est souvent très net, pluriradiculaire, pouvant masquer le syndrome sous-lésionnel (surtout les compressions de niveau rachidien L1 donnant une paraplégie flasque). Le signe de Babinski est inconstant. Fréquence et précocité des troubles génito-sphinctériens, anesthésie en selle.

## **2) Les compressions médullaires aiguës**

C'est une extrême urgence, l'atteinte médullaire majeure se constitue très rapidement, parfois précédée de douleurs rachidiennes.

Devant ce tableau, la recherche d'une C.M. s'impose avant de parler de myélite ou de myélomalacie. La ponction lombaire est contre-indiquée car elle peut précipiter une aggravation.

**3) Les compressions médullaires de l'enfant** sont de diagnostic difficile et souvent révélée par un trouble de la statique rachidienne, cyphose, scoliose (qui doit toujours faire l'objet d'une enquête neuroradiologique), surtout évocateurs en cas de douleurs associées.

Les radio standards sont encore très utiles car une tumeur intrarachidienne à cet âge se traduit souvent par des anomalies osseuses.

## **V - Examens complémentaires**

1 - Les **radios simples du rachis** et l'examen tomodensitométrique étudient surtout l'os. Rechercher en particulier : une ostéolyse (par exemple vertèbre borgne si lyse d'un pédicule), un tassement, une ostéocondensation, un aspect grillagé.

2 – L'**IRM** est actuellement le deuxième examen à demander (coupes pondérées en T1 dites anatomiques, T2 dites myélographiques, T1 sans et avec injection de Gadolinium). Cet examen confirmera la compression, déterminera sa nature extra ou intradurale et orientera la recherche étiologique. Les coupes sagittales permettront de préciser l'étendue des lésions ou leur caractère multifocal, les coupes axiales préciseront la localisation de la compression (antérieure ou postérieure, latérale), les rapports avec les racines et l'état des parties molles adjacentes.



3- La **myélographie** et le myéloscanner ont perdu de leur intérêt au profit de l'IRM. Ces examens restent valables en cas de non disponibilité de cette dernière méthode.

4- La **tomodensitométrie** (scanner sans et avec injection de produit de contraste iodé) permet d'étudier, à un niveau donné, la trame osseuse. Ceci revêt un intérêt en vue d'une stabilisation par ostéosynthèse par exemple. Seule un petit nombre d'étages sélectionnés peuvent être étudiés.

### 5 - L'artériographie médullaire

Est d'indication beaucoup plus rare : pour rechercher une malformation artério-veineuse médullaire ou durale, ou pour le repérage pré-opératoire de l'artère d'Adamkiewicz.

### 6- Autres examens

La scintigraphie n'a pas sa place en urgence.

Les potentiels évoqués somesthésiques ou moteurs sont très peu utiles pour le diagnostic positif.

## VI - Etiologies des compressions médullaires non traumatiques

### 1- Causes extradurales (rachidiennes et épidurales)

a) Les **métastases vertébrales et épidurales** sont les causes les plus fréquentes chez l'adulte.

Le contexte clinique peut être évocateur au vu des antécédents, ou l'occasion de la découverte du cancer.

Les douleurs rachidiennes et radiculaires sont très vives, mal calmées par les antalgiques usuels, persistant la nuit.

Sur les radiographies standards (en retard sur la clinique) : le plus souvent images lytiques : tassement, lyse pédiculaire (vertèbre borgne) mais avec respect du disque. Il existe en effet le plus souvent une lésion osseuse, et partant de là, une extension épidurale compressive. Un autre mécanisme physiopathologique correspond au tassement vertébral spontané, avec fragment compressif, sur métatase corporelle lytique.

« Les 5 cancers ostéophiles : poumons, sein, rein, prostate, thyroïde »

## b) Autre causes tumorales

### \* Malignes

- localisation vertébrale d'une **hémolymphopathie** (leucémie, Hodgkin, myélome, lymphosarcomes) : souvent antécédent évocateur.
- **plasmocytome** solitaire ou non solitaire : lésion osseuse et gammapathie monoclonale
- ostéosarcomes, chondrosarcomes

### \* Bénignes

- granulome éosinophile
- ostéoblastome
- **ostéome ostéoïde** : à l'origine de douleurs très invalidantes, classiquement mais non constamment soulagées par l'aspirine
- kyste anévrysmal
- chondrome (surtout sacré) à malignité locale
- chordome : tumeur très récidivante, localisée sur l'axe de la notochorde, du sphénoïde au sacrum
- **angiome vertébral** (image de vertèbre grillagée) : très banal, symptomatique dans des formes agressives.

## c) Lésions infectieuses et parasitaires

**Spondylodiscites bactériennes** surtout : évoquée en fonction du terrain (immunodéprimé, patient en réanimation, antécédent récent de septicémie, valvulopathie), du métier (contact animal dans la brucellose), du reste de l'examen (furuncle, panaris). Les germes, en fonction de leur agressivité, donnent des spondylodiscites aiguës (staphylococques, brucellose), ou très larvées, chroniques comme dans la tuberculose.

Le syndrome rachidien est au premier plan dans les spondylodiscites aiguës. Les radiographies montrent des plateaux lysés, avec des géodes. L'IRM est souvent impressionnante, avec « réaction au niveau des plateaux vertébraux et hypersignal discal (en 2cho de spin pondéré en T2). Les spondylodiscites peuvent être à l'origine d'abcès épiduraux (bienvisualisés en IRM), de déstabilisation rachidiennes et de méningites, voire de myélites (vascularites infectieuses). Le traitement est chirurgical très urgent en cas d'abcès. Une place importante est donnée à l'identification du germe (lors de la chirurgie, avant et après par des hémocultures).

#### d) **Hernie discale**

Surtout au niveau cervical, une hernie volumineuse ou médiane peut comprimer la moelle. Le traitement en est chirurgical.

e) La **myélopathie cervicarthrosique** : c'est la dégénérescence discale et les modifications osseuses liées à l'arthrose qui en sont la cause. Il s'agit souvent d'une affection pluriétagée. Elle touche l'homme adulte après 50 ans, travailleur de force.

Cette compression médullaire évolue lentement le plus souvent et associe un syndrome pyramidal des quatre membres et un syndrome radiculaire (périphérique) des membres supérieurs. Le diagnostic repose sur l'examen tomodensitométrique cervical, le myéloscanner et l'IRM (visualisation de la moelle, avec parfois hypersignal intramédullaire).

Parfois, un traumatisme vient décompenser un canal rétréci par l'arthrose, provoquant des signes neurologiques déficitaires brutaux, par atteinte centromédullaire, souvent irréversibles.

Le traitement en est chirurgical : ablation de la lésion arthrosique par voie antérieure et remplacement du disque par un greffon osseux (arthrodèse).

#### f) Causes plus rares

- grande cyphoscoliose, en sachant qu'une scoliose peut être symptomatique d'une syringomyélie ou d'une tumeur intramédullaire, qu'il faut rechercher.
- hématome épidural spontané, rare, mais à évoquer chez un sujet traité par anticoagulants au long cours ;
- malformations de la charnière cervico-occipitale ;
- dislocation du rachis cervical dans les polyarthrites rhumatoïdes évoluées

## 2 - Causes intradurales et extramédullaires

Il s'agit essentiellement des tumeurs bénignes.

#### a) Le neurinome (ou schwannome)

- la tumeur se développe le plus souvent à partir d'une racine et est intradurale ;
- plus rarement, elle naît aux dépens d'un nerf rachidien, étant alors intra et extradurale : forme en sablier, érodant le canal de conjugaison (parfois visible aux radiographies standard) ;
- l'évolution en est très lente, des douleurs rachidiennes et radiculaires à recrudescence nocturne seraient évocatrices
- l'atteinte sous-lésionnelle est beaucoup plus tardive, mais peut alors évoluer rapidement

#### b) Le méningiome rachidien

Tumeur à insertion durale. Le siège dorsal est le plus fréquent.

Touche plus souvent la femme après 50 ans. La protéinorachie est souvent moins élevée.

C'est l'IRM qui permet le diagnostic entre méningiome et neurinome.

L'exérèse s'impose le plus rapidement possible.

### 3 - Les tumeurs intra-médullaires

Leur symptomatologie est souvent atypique et l'évolution capricieuse.

Le diagnostic est parfois évoqué en cas de tableau pseudo-syringomyélique, mais celui-ci n'est pas constant. Il faut alors éliminer une syringomyélie.

- soit épendymome (le plus souvent) : tumeur bénigne, bino clivable, dont l'exérèse complète est possible actuellement ;
- soit gliome, inextirpable en totalité ;
- les hémangioblastomes sont rares (entrent dans le cadre de la maladie de Von Hippel-Lindau)
- enfin, citons les lipomes, lésions à la fois extra et intra-médullaires.

4 - Les angiomes de la moelle et les fistules artério-veineuses à drainage veineux péri-médullaire sont à classer à part (étiologies rares paraparésie évolutives).

## **VI - Diagnostic différentiel**

### 1 - Les autres causes de claudication des membres inférieurs

- a) l'artérite ;
- b) le canal lombaire étroit.

### 2 - Les formes médullaires pures de la sclérose en plaques

### 3- La syringomyélie

4- La sclérose latérale amyotrophique (atteinte diffuse sur le versant moteur, pas d'atteinte sensitive) et la sclérose combinée de la moelle.

### 5- Le groupe des myélites

- post radiothérapie
- infectieuses, virales (bilan radiologique et surtout IRM, puis PL).

## **VII - Les principes du traitement**

Le traitement chirurgical d'une compression médullaire est une urgence. Plus il est précoce, meilleur sera le pronostic immédiat.

En attendant un geste chirurgical, une corticothérapie peut être débutée. Il n'y a pas de consensus sur les doses à utiliser.

Il consiste soit en un geste électif d'exérèse: neurinome, méningiome, soit en une décompression postérieure (laminectomie) et tumorectomie avant irradiation et/ou chimiothérapie dans les épидurites.

Dans la myéлоpathie cervicarthrosique, l'abord se fait par le cou, pour réaliser l'ablation du disque et des ostéophytes, puis greffer les deux vertèbres (arthrodèse).

Il ne faut pas oublier l'efficacité, à la fois sur les douleurs et sur la compression médullaire de nombreux cancers, de la radiothérapie associée à une corticothérapie à forte dose.

# SYNDROME DE LA QUEUE DE CHEVAL

Minimum requis pour l'examen : Question Internat 227 : Syndrome de la queue de cheval : diagnostic

*Objectifs de la Société Française de Neurologie (à titre d'exemple des exigences des sociétés savantes !) :  
Syndrome de la queue de cheval*

## 1 Connaissances requises

*1.1 Décrire les principaux symptômes et signes cliniques du syndrome de la queue de cheval complet, incomplet et latéralisé*

*1.2 Enoncer les éléments cliniques différenciant ce syndrome d'une polyradiculonévrite aiguë et d'un syndrome du cône médullaire*

*1.3 Connaître le statut de grande urgence neurochirurgicale du syndrome et, par conséquent, l'urgence de l'IRM*

*1.4 Citer les causes les plus fréquentes*

*1.5 Connaître la séméiologie clinique et radiologique d'une sténose du canal lombaire*

## 2 Objectifs pratiques

*2.1 Chez un patient réel ou simulé atteint d'un syndrome de la queue de cheval :*

- *conduire l'interrogatoire et l'examen clinique*
- *proposer une stratégie diagnostic et thérapeutique*

*2.2 Evoquer le diagnostic de syndrome de la queue de cheval sur un cas vidéo*

On appelle syndrome de la queue de cheval l'atteinte bilatérale (on parle d'hémis syndrome pour une atteinte unilatérale) des racines lombosacrées, en dessous du cône terminal : racines L2 à S5).

Le diagnostic et le traitement sont très urgents, sous peine de séquelles fonctionnelles graves.

## **I- Signes cliniques**

En dessous du cône terminal, une compression entraîne une atteinte nerveuse périphérique, pluriradiculaire. Elle peut être incomplète voir unilatérale.

On distingue un syndrome rachidien, et une atteinte pluriradiculaire.

### **Les douleurs lombaires :**

Lombalgies aiguës, contractures musculaires.

Ces symptômes peuvent rendre compte aussi bien de la compression radiculaire que d'un syndrome rachidien. (Une compression purement intradurale peut donner des lombalgies et des contractures des muscles spinaux).

Les douleurs d'origine lombaire peuvent être mécaniques (par exemple origine discale), ou inflammatoire (spondylodiscite).

**Douleurs radiculaires :**

Mono ou pluriradiculaires, à type de tiraillements (c'est la façon dont la douleur est le plus souvent décrite par le patient) ou de paresthésies. En fonction du niveau : cruralgies ou sciaticques. Pour les racines les plus basses, les douleurs sont de type sacralgies, douleurs périnéales ou génitales (ces dernières peuvent aussi correspondre aux niveaux L1 et L5). Attention, un déficit complet (l'équivalent pluriradiculaire de la sciatique paralysante), les douleurs s'estompent et sont remplacées par un déficit sensitivo-moteur complet.

**Les troubles sensitifs :**

Hypo voir anesthésie à tous les modes (atteinte périphérique), selon une topographie radiculaire avec atteinte de plusieurs racines (uni ou bilatérale). La caractéristique du syndrome de la queue de cheval repose dans l'anesthésie en selle : déficit sensitif de la région du périnée : les organes génitaux externes et de la marge anale.

**Les troubles moteurs :**

Atteinte radiculaire : hypotonie, déficit moteur segmentaire en fonction des racines atteintes, abolition ou au moins diminution des ROT.

Le déficit moteur complet réalise une « paraplégie » flasque.

Abolition de la contracture anale volontaire au toucher rectal.

**Les réflexes :**

Diminution ou abolition des ROT.

Abolition du réflexe crémasterien (L1-L2) dans les compressions très hautes

Abolition du réflexe anal (S3-S5) et du réflexe bulbo-caverneux (S3-S4).

**Troubles génito-sphinctériens :**

Difficulté à uriner, nécessité de pousser pour la miction. Rétention d'urine.

Attention : les pseudo-incontinences urinaires sont des mictions par regorgement.

Cette rétention n'est pas douloureuse (troubles sensitifs associés).

Atonie ou hypotonie du sphinctère anal. Constipation.

Impuissance sexuelle.

**L'étude du résidu post-mictionnel :**

On demande au patient une miction « normale », puis un sondage vésical est réalisé, pour connaître le volume d'urine résiduel dans la vessie. Il est pathologique au-dessus de 50cc. Cet examen est utile à visée médico-légale ! Il est toujours effectué en cas de doute, ou de syndrome avéré, pour essayer de quantifier le degré d'atteinte des fonctions sphinctériennes.

## **II- Examens complémentaires**

Ce sont des examens à demander en **urgence**. Existe-il une compression, à quel niveau ? Quelle est l'étiologie la plus probable et le mécanisme.

**Les radiographies standards :**

Montrent des densifications osseuses (métastases ostéocondensantes par exemple pour les néoplasmes de la prostate).

Images de lyse osseuses, tassement vertébraux, altérations des plateaux vertébraux, antélisthésis,...

### **L'IRM :**

C'est l'examen de choix, permet une exploration de toute la queue de cheval dans les trois plans de l'espace. Permet de déceler des anomalies à distance (métastases multiples).

### **La tomodensitométrie (scanner) :**

Utile pour vérifier la densité osseuse des cops vertébraux et de ce fait se faire une idée du danger de tassement en cas de lésion lytique. Cependant, n'explore qu'un certain nombre de niveaux (il faut orienter le niveau des coupes en fonction de la clinique).

### **La radiculosaccographie**

Injection de produit hydrosoluble iodé par ponction lombaire. Utilisée quand l'IRM n'est pas possible (disponibilité, contre-indication comme un stimulateur cardiaque).

### **L'EMG**

N'a pas de place en urgence. Utile en cas de doute ou pour le diagnostic d'une compression chronique, ou pour le suivi.

## **III- Diagnostic différentiel et étiologies**

**Le syndrome du cône terminal et la compression médullaire** ne représentent pas vraiment des diagnostics différentiels, simplement, le niveau de la compression est plus haut situé : Pour le syndrome du cône terminal, des signes cliniques d'atteinte centrale s'ajoutent à l'atteinte radiculaire (par exemple signe de Babinski, mais rarement présent du fait de l'atteinte motrice !).

**Les myélomalacies lombo-sacrées** par atteinte de l'artère du renflement lombaire (artère d'Adamkiewicz) : s'accompagnent de lombalgies, et sont de début parfois violent. Se sont les examens complémentaires qui redressent le diagnostic, montrant l'absence de compression du fourreau dural.

Il arrive de faire un diagnostic de syndrome de la queue de cheval chronique, à l'occasion d'un accouchement, par exemple. Parfois le bilan met en évidence à ce moment là une lésion **de type malformative** comme un spinalipome (rappel : un lipome médullaire ou du cône n'est pas une tumeur) ou une agénésie sacrée plus ou moins complexe, associée ou non à une constipation ancienne (qui a même parfois donné lieu à un traitement chirurgical). Certaines formes sont familiales et compatibles avec une vie quasi normale (Syndrome de régression caudale ou de Curarino). Il s'agit de lésions non évolutives, décelées du fait d'une aggravation des symptômes, par atteinte dégénérative liée à l'âge par exemple (aggravation de troubles sphinctériens) ou à l'occasion d'un traumatisme tel un accouchement.

**Le syndrome de la moelle attachée** correspond à une atteinte en général médullaire, due à la différence de vitesse de croissance entre le rachis et la moelle épinière dans l'enfance et l'adolescence. Si la moelle est adhérente soit de façon congénitale, soit après une opération précoce, la traction que va engendrer la croissance sera responsable d'une atteinte médullaire progressive lente. Cette pathologie intéresse 17% des myéloméningocèles mais reste exceptionnelle dans les régressions caudales.

### **Les polyradiculonévrites :**



Atteinte périphérique, ascendante, avec atteinte éventuelle des nerfs crâniens, par contre atteinte exceptionnelle des sphinctères.

### **Atteintes plexuelle :**

Déficit d'origine plexuel au niveau du petit bassin.

Antécédents de néoplasme gynécologique ou colique, de radiothérapie.

Peut être douloureux (douleur abdominale basse), ou non (atteinte post radique).

Le diagnostic différentiel est certain, une fois l'absence de compression établie par les examens radiologiques.

### **Les étiologies :**

On retrouve les étiologies des compressions médullaires non traumatique, dans un ordre différent de fréquence :

#### **Hernie discale**

C'est la cause la plus fréquente de syndrome de la queue de cheval. La séquence classique : lombalgie aiguë – sciatique – atteinte pluriradiculaire et sphinctérienne au cours d'un paroxysme douloureux n'est pas toujours respectée.

Devant toute sciatique, le diagnostic doit être évoqué et recherché à l'interrogatoire et à l'examen clinique.

#### **Compressions d'origine épidurale et/ou osseuse**

Métastases épidurales (extension de localisations vertébrales adjacentes le plus souvent) avec ou sans tassement vertébral : néoplasmes ostéophiles, maladie de Kahler, hémopathies malignes, lymphomes (sans atteinte osseuse dans ce cas).

**Les tumeurs extradurales bénignes** sont rares : chordomes par exemple.

#### **Causes infectieuses**

Spondylodiscites à pyogène : syndrome infectieux aigu, clinique et biologique, tableau bruyant, très douloureux (syndrome rachidien souvent au premier plan).

Mal de Pott (évolution à bas bruit, insidieux, chronique).

#### **Tumeurs intradurales**

Neurinomes, éventuellement méningiome : d'évolution très chronique avec « décompensation » aiguë.

Ependymomes : tumeur souvent bénigne dans la forme myxopapillaire. Peut décompenser brutalement à l'occasion d'un traumatisme minime ou même spontanément par hémorragie intratumorale.

#### **La pathologie dégénérative lombaire**

Le syndrome du canal lombaire étroit débouche, à l'extrême et en l'absence de traitement, à un syndrome de la queue de cheval chronique. Il ne faut pas attendre les signes sphinctériens pour intervenir.

Les canaux lombaires étroits des achondroplasies sont particulièrement évolutifs et symptomatiques, même chez l'adulte jeune.

#### **IV- Principes de traitement**

Le syndrome de la queue de cheval est une extrême urgence.

Si une compression existe, elle doit être levée. La corticothérapie doit être débutée dès que possible en l'absence de signes infectieux évidents.

La « laminectomie » est associée à un geste décompression le plus extensif possible, puis de stabilisation si la solidité vertébrale est menacée ou en cas d'instabilité.

En cas de tumeur maligne d'origine osseuse : la radiothérapie trouve sa place, soit en urgence associé à la corticothérapie chez un patient inopérable, soit après chirurgie.

Les tumeurs intradurales et les hernies discales sont à opérer.

Pronostic : dans les syndromes aigus, malgré une intervention dans les 6 heures, 30% des patients vont garder des séquelles invalidantes (fonction sphinctérienne et sexuelle).

## Hémorragie méningée

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises :

- 1.1 Décrire les symptômes et les signes cliniques d'une hémorragie méningée.
- 1.2 Décrire les résultats du scanner cérébral et de la ponction lombaire.
- 1.3 Connaître les modalités pratiques de la ponction lombaire lors d'une suspicion d'hémorragie méningée.
- 1.4 Enumérer les principales causes d'hémorragie méningée.
- 1.5 Connaître la stratégie des examens complémentaires à visée étiologique en cas d'hémorragie méningée.
- 1.6 Citer les principes de la prise en charge thérapeutique en cas d'hémorragie méningée.
- 1.7 Enumérer les complications évolutives d'une hémorragie méningée.

#### 2. Objectifs pratiques :

Chez un patient réel ou simulé atteint d'hémorragie méningée :

- recueillir les arguments du diagnostic clinique
- discuter la place respective du scanner cérébral et de la ponction lombaire
- reconnaître la présence de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens sur le scanner
- organiser la prise en charge en milieu spécialisé

### Sommaire

#### [Introduction](#)

[Faq 1 - Quels sont les symptômes et signes cliniques d'une hémorragie méningée ?](#)

[Faq 2 - Quelles investigations complémentaires permettent d'affirmer le diagnostic d'hémorragie méningée ?](#)

[Faq 3 - Quelles sont les causes et facteurs de risque des hémorragies méningées ?](#)

[Faq 4 - Quelles sont les investigations complémentaires à visée étiologique en cas d'hémorragie méningée ?](#)

[Faq 5 - Quelles sont les principes de la prise en charge thérapeutique d'une hémorragie méningée ?](#)

[Faq 6 - Quelles sont les complications évolutives et le pronostic de l'hémorragie méningée ?](#)

#### [Points essentiels](#)

---

### Introduction

L'hémorragie méningée correspond à l'irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens, le plus souvent par rupture d'un anévrisme situé dans cet espace, parfois par contamination d'une hémorragie parenchymateuse (hémorragie cérébro-méningée).

Il s'agit d'une urgence vitale, nécessitant une prise en charge neurochirurgicale immédiate.

## Faq 1 - Quels sont les symptômes et signes cliniques d'une hémorragie méningée ?

**Symptômes** : ce sont ceux d'un syndrome méningé aigu :

- céphalée brutale, « explosive », d'emblée maximale
- vomissements en jet, parfois remplacés par des nausées
- photophobie et phonophobie
- troubles de la vigilance fréquents : obnubilation allant jusqu'au coma

La survenue à l'occasion d'un effort est évocatrice mais inconstante.

Il existe de nombreuses variantes :

- selon l'intensité des symptômes typiques :

- **céphalée modérée**, survenant parfois de manière répétée. Le caractère inhabituel de la céphalée et la brutalité de chaque épisode font évoquer une hémorragie méningée.
- **coma d'emblée ou mort subite** par inondation massive des espaces sous-arachnoïdiens.

- selon le type de symptômes :

- **perte de connaissance brutale**, voir malaise.
- **syndrome confusionnel** d'installation aiguë, crise épileptique généralisée, voire état de mal.

Dans ces différentes situations, particulièrement chez le sujet jeune, une céphalée, même au second plan, doit faire craindre une hémorragie méningée.

**Signes cliniques** : ils sont souvent réduits à la **raideur méningée** (enraidissement douloureux de la nuque), parfois responsable des signes de Kernig et de Brudzinski. Sont aussi possibles :

- **Des signes végétatifs** sont possibles : bradycardie ou tachycardie, instabilité tensionnelle, hyperthermie retardée (38-38°5), polypnée, modifications vasomotrices, modifications de la repolarisation à l'ECG.
- **Des signes neurologiques sans valeur localisatrice** peuvent être observés : signes pyramidaux (Babinski bilatéral, réflexes ostéotendineux vifs), paralysie du VI.
- **Des anomalies du fond d'œil** sont possibles : hémorragies rétinienues ou vitréennes, œdème papillaire.
- **La paralysie du III** intrinsèque et extrinsèque témoigne d'une compression du nerf par un anévrisme de la terminaison de l'artère carotide interne (portion supraclinoïdienne, au voisinage de la naissance de l'artère communicante postérieure).
- **Les autres signes de localisation** témoignent d'une complication de l'hémorragie méningée (hématome intraparenchymateux associé, spasme artériel au delà du troisième jour). Sont notamment observés : une hémiparésie, une hémianopsie, une aphasie en cas d'hématome temporal ou spasme de la vallée sylvienne, compliquant un anévrisme de l'artère cérébrale moyenne ; une paraparésie, un mutisme, un syndrome frontal en cas d'hématome fronto-basal compliquant un anévrisme de la communicante antérieure.

## Faq 2 - Quelles investigations complémentaires permettent d'affirmer le diagnostic d'hémorragie méningée ?

**Le scanner cérébral sans injection** : c'est l'examen-clé du diagnostic, à réaliser de toute urgence :

- il affirme le diagnostic lorsqu'il montre une hyperdensité spontanée dans les espaces sous-arachnoidiens (sillons corticaux et vallées sylviennes, citernes de la base, scissure inter-hémisphérique).
- il oriente la localisation de la rupture vasculaire par prédominance de l'hémorragie dans telle ou telle région cérébrale, plus rarement en montrant directement un anévrisme (calcifications de la paroi anévrysmale)
- il cherche des complications précoces : hématome intraparenchymateux associé, rupture intraventriculaire, hydrocéphalie aiguë.

**L'IRM** remplace rarement le scanner dans cette situation d'urgence. Certaines séquences (T2\*) sont particulièrement sensibles pour détecter un saignement intracrânien.

Le scanner est normal dans deux circonstances (20 % des cas environ) : hémorragie discrète, hémorragie ancienne (disparition de l'hyperdensité sanguine en 5 à 8 jours).

**La ponction lombaire** est contre indiquée s'il existe un signe de localisation neurologique faisant craindre un hématome intraparenchymateux (risque d'engagement cérébral). Elle n'est réalisée que si le scanner cérébral est normal.

- **Les conditions pratiques de sa réalisation** doivent être soigneusement respectées. Il faut éviter une contamination sanguine par ponction traumatique (qui peut rendre difficile l'interprétation) :

- le patient est mis en confiance
- réalisation systématique d'un examen cytologique (comptage des globules rouges et globules blancs), d'un examen biochimique standard (glycorachie et protéinorachie), d'un examen du surnageant après centrifugation, et d'un examen direct avec mise en culture (rares hémorragies méningées compliquant une méningite).
- acheminement immédiat des tubes au laboratoire

- **Les anomalies caractéristiques du liquide céphalo-rachidien en cas d'hémorragie méningée** sont :

- liquide uniformément rouge (rosé), incoagulable, dans les différents tubes.
- surnageant xanthochromique après centrifugation, avec pigments sanguins (à partir de la 12ème heure).
- érythrocytes en nombre abondant, rapport érythrocytes/leucocytes supérieur à celui du sang ( $10^3$ ). La leucocytose est initialement à même répartition que celle du sang puis à prédominance lymphocytaire.
- pression du liquide céphalo-rachidien élevée, témoignant de l'augmentation de la pression intracrânienne.

- **Ces résultats s'opposent point par point à ceux d'une ponction lombaire traumatique** :

- liquide coagulable et de moins en moins sanglant au fur et à mesure du recueil.
- surnageant clair après centrifugation avec absence de pigments sanguins.
- à l'examen cytologique, rapport érythrocytes/leucocytes superposable à celui du sang.

- pression d'ouverture normale.
- **La normalité d'une ponction lombaire 12 heures après le début de la céphalée** (avec notamment absence de xanthochromie) **permet d'éliminer le diagnostic d'hémorragie méningée.**

### **Faq 3 - Quelles sont les causes et facteurs de risque des hémorragies méningées ?**

#### **Causes des hémorragies méningées :**

— **L'anévrisme artériel** est de loin la principale cause (60% des hémorragies méningées). Il s'agit d'une dilatation sacciforme (rarement fusiforme) de l'artère avec zone d'implantation plus ou moins étroite appelée collet. Histologiquement, l'anévrisme correspond à une zone de fragilité pariétale malformative, avec disparition de la média et fragmentation de la lame élastique interne responsable d'une expansion vers l'extérieur du vaisseau des couches internes de la paroi. La malformation artérielle peut augmenter progressivement de taille, sous l'influence notamment d'une hypertension artérielle mal contrôlée.



#### **Les localisations préférentielles d'anévrisme artériel sont :**

- la terminaison de l'artère carotide et l'artère communicante antérieure, suivies de l'artère cérébrale moyenne.
- d'autres localisations (terminaison du tronc basilaire, artère cérébrale antérieure, ...) sont possibles.

#### **Les facteurs qui majorent le risque de rupture sont mal connus :**

- le principal facteur semble être la taille de l'anévrisme. Le risque est extrêmement faible au-dessous de 10 mm, mais il existe des hémorragies méningées sur anévrisme de petite taille, ce qui explique les incertitudes thérapeutiques face à un petit anévrisme de découverte fortuite (sur IRM pour céphalée bénigne, par exemple).
- la rupture semble plus fréquente chez la jeune femme
- les à-coups tensionnels jouent probablement un rôle mais la preuve en est délicate.

#### **— Autres causes d'hémorragie méningée**

- malformation artérioveineuse responsable d'une hémorragie cérébro-méningée
- traumatisme, responsable d'une contusion hémorragique corticale avec hémorragie méningée de contamination
- anévrisms mycotiques, secondaires à une embolie septique dans le cadre d'une endocardite infectieuse.
- angiopathies d'origine diverse (angéites inflammatoires, abus d'amphétamines, dissection d'une artère intracrânienne, etc...)

#### **— Absence de cause identifiée**

Il s'agit d'une situation fréquente (20 à 25% des cas). Elle fait proposer la reprise des investigations à distance du premier bilan.

**Facteurs de risque** : les études épidémiologiques ont montré l'intervention de certains facteurs de risque vasculaires dans la survenue d'une hémorragie méningée :

- HTA chronique
- alcool
- tabac (multiplication du risque par un facteur 5 environ, par rapport

à une population de non-fumeurs, avec retour à un risque équivalent en quelques années après sevrage).

#### **Faq 4 - Quelles sont les investigations complémentaires à visée étiologique en cas d'hémorragie méningée ?**

##### **IRM et angio-scanner**

**L'IRM** couplée à l'angiographie par résonance magnétique (**ARM**) est de plus en plus pratiquée en première intention. L'IRM en coupes axiales peut montrer la dilatation anévrysmale (vide de signal pour la partie circulante, signal de densité hétérogène dans une partie thrombosée). Les ARM de nouvelle génération sont capables d'identifier des anévrysmes de quelques millimètres avec une sensibilité de près de 80%.

**L'angio-scanner** avec reconstruction tridimensionnelle prend une place croissante, pour préciser le collet et les rapports de l'anévrysme avec les structures vasculaires adjacentes (examen encore non disponible dans de nombreux centres).

La normalité de ces examens n'élimine pas un anévrysme artériel.

##### **Artériographie cérébrale**

Elle demeure donc l'examen de référence :

- elle est pratiquée en urgence, en l'absence de contre-indication opératoire.
- elle comporte une étude de quatre axes nourriciers du polygone de Willis (artères carotides et vertébrales + tronc basilaire) avec des incidences multiples.
- elle met en évidence l'anévrysme artériel (image d'addition opacifiée aux temps artériels précoces), précise son volume, ses rapports avec les axes vasculaires, sa forme, le siège du collet. Elle recherche des anévrysmes multiples (20 % des cas) et un spasme artériel secondaire (généralement après quelques jours).
- elle est parfois normale malgré l'existence d'un anévrysme (masqué par le spasme associé), et est alors rediscutée à distance (6 à 8 semaines).

##### **Autres examens**

Ils sont demandés au cas par cas :

- hémocultures en cas de suspicion d'anévrysmes mycotiques
- examens à la recherche d'une affection congénitale en fonction du contexte familial (échographie rénale pour la polykystose rénale, biopsie de peau pour les affections du collagène, etc...)

#### **Faq 5 – Quelles sont les principes de la prise en charge thérapeutique d'une hémorragie méningée ?**

Toute hémorragie méningée impose, **un transfert médicalisé immédiat en milieu neurochirurgical**.  
Les objectifs du traitement sont :

- lutter contre la douleur du syndrome méningé aigu
- supprimer la cause du saignement
- prévenir et de traiter les complications éventuelles

##### **Prise en charge médicale**

Elle est débutée aux urgences avant le transfert et comporte :

- repos strict au lit
- bilan préopératoire (groupe-rhésus, NFS-plaquettes, TP-TCA, ionogramme sanguin, urée, créatinine, glycémie, ECG, radio de thorax)
- arrêt des apports par voie orale, mise en place d'une voie veineuse, sonde nasogastrique en cas de trouble de la vigilance
- traitement antalgique par des médicaments qui ne perturbent pas les fonctions plaquettaires (Pro-Dafalgan® par exemple, salicylés et AINS sont en revanche contre-indiqués).
- contrôle des fonctions vitales (intubation avec ventilation assistée en cas de détresse respiratoire, pression artérielle maintenue aux alentours de 150 mmHg de systolique).
- prévention du spasme artériel par la nimodipine (Nimotop®, inhibiteur calcique), lorsque la pression artérielle peut être surveillée en continu.
- mise en place d'une surveillance rigoureuse : pouls, pression artérielle, conscience toutes les heures, température toutes les 8 heures, examen neurologique plusieurs fois par jour à la recherche d'un déficit focal.

### **Prise en charge interventionnelle**

Elle s'impose le plus tôt possible après mise en évidence d'un anévrisme, compte tenu du pronostic extrêmement grave d'un re saignement.

Ce traitement est retardé (au-delà de la 2ème semaine) s'il existe :

- des troubles de la conscience
- des troubles neurovégétatifs sévères
- un spasme artériel

Le traitement peut être chirurgical ou neuroradiologique en fonction de l'état du patient et surtout de considérations anatomiques (accessibilité de l'anévrisme, aspect du collet). La décision passe par une discussion multidisciplinaire.

- Le traitement par neuroradiologie interventionnelle consiste en la montée par voie endovasculaire d'un cathéter jusque dans le sac anévrysmal, et dépôt in situ d'un matériel permettant l'exclusion de l'anévrisme (ballonnet, spires, micropores, colle).
- Le traitement chirurgical consiste en une dissection de la malformation, un isolement du collet et une exclusion de l'anévrisme par pose d'un clip sur le collet.

## **Faq 6 - Quelles sont les complications évolutives et le pronostic de l'hémorragie méningée ?**

Elles sont nombreuses et graves

### **Complications précoces**

- **Hypertension intracrânienne**, liée à l'irruption de sang dans l'espace sous-arachnoïdien avec œdème cérébral, parfois à la présence d'une hémorragie intraparenchymateuse associée. Elle est majorée par l'hydrocéphalie aiguë. Elle nécessite la prescription de solutés macromoléculaires associés avec surveillance stricte tensionnelle et électrolytique.
- **Hydrocéphalie aiguë** précoce, liée à l'obstruction des voies ventriculaires ou des citernes de la base par le caillottage sanguin. Elle impose la mise en place d'une dérivation ventriculaire externe en urgence.



- Récidive hémorragique, fréquente en cas d'hémorragie méningée par rupture d'anévrisme (30 % à 1 mois, 50% à 6 mois), maximum entre le septième et le onzième jour. Elle est souvent plus sévère que l'hémorragie initiale (décès dans plus d'un tiers des cas).

- **Spasme artériel**, qui consiste en une vasoconstriction sévère et prolongée entraînant des modifications histologiques de la paroi artérielle parfois irréversibles.

- **Origine** : semble être due à la présence de caillots adhérents à la paroi externe des artères qui induiraient la libération de peptides vasoconstricteurs par les plaquettes (sérotonine, thromboxane)

- **Fréquence** : estimée à 50 % au cours des anévrysmes rompus

- **Sévérité** : fonction du volume de l'hémorragie méningée. Il peut ne survenir qu'au voisinage de l'anévrisme rompu ou s'étendre de proche en proche à distance du siège de la rupture.

- **Délai** : survient généralement entre le quatrième et le dixième jour d'évolution et dure deux à trois semaines.

- **Conséquences** : selon son étendue, sa sévérité et l'état de la circulation de suppléance, le spasme peut être :

- asymptomatique (objectivé uniquement par les examens complémentaires)
- symptomatique, responsable d'un infarctus cérébral prouvé par l'hypodensité au scanner.

- **Mise en évidence** par :

. l'artériographie cérébrale, qui visualise directement le rétrécissement artériel  
. le doppler transcrânien, qui montre une augmentation des vitesses circulatoires au niveau de l'artère spasmée. Il présente l'avantage de pouvoir être répété facilement au cours de l'évolution.

- **Prévention** : elle est systématique compte-tenu de la gravité éventuelle de cette complication (nimodipine)

- D'autres complications précoces sont d'ordre général :

- hyponatrémie par hypersécrétion du facteur natriurétique (SIADH)
- troubles de la repolarisation et du rythme cardiaque
- hyperthermie, complications de réanimation (pneumopathie, ulcère, ...)

### Complications à distance

- **Hydrocéphalie à pression constante** qui se révèle quelques semaines à quelques mois après l'hémorragie méningée. La triade symptomatique classique associe des troubles de la marche (astase-abasie, des troubles sphinctériens et des troubles cognitifs).

L'hydrocéphalie est la conséquence d'un feutrage de l'arachnoïde au niveau des aires de résorption du LCR (granulations de Pacchioni).

- **Récidive hémorragique tardive**

### **Pronostic en cas de rupture d'anévrisme**

- **Taux de mortalité** : 60 % environ, avec 10 % de décès dans les trois premiers jours

- **Déficit invalidant** : 25 % des survivants

- **Facteurs de mauvais pronostic** :

- âge avancé (> 70 ans)
- saignement abondant
- troubles de la conscience initiaux sévères
- présence d'un spasme artériel
- anévrisme non accessible à la chirurgie ou à la neuroradiologie interventionnelle

### **Points essentiels**

- L'hémorragie méningée se caractérise par un syndrome méningé aigu (céphalée brutale) lié à l'irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens.

- Il s'agit d'une urgence vitale, nécessitant une prise en charge neurochirurgicale immédiate.

- Le diagnostic repose d'abord sur le scanner cérébral, puis la ponction lombaire, dont la réalisation doit être soigneuse pour éviter une contamination sanguine d'origine traumatique.

- La principale cause est l'anévrisme artériel, d'origine malformative.

L'angiographie cérébrale est l'examen de référence, souvent précédé d'une ARM et/ou d'un angio-scanner.

- Le traitement a pour objectif d'exclure l'anévrisme de la circulation par neuroradiologie interventionnelle ou chirurgie.

- De nombreuses complications, aiguës ou tardives, sont possibles. Le spasme artériel précoce est la principale et est systématiquement prévenu.

## Maladie de Parkinson

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises

- 1.1 Connaître les symptômes qui peuvent inaugurer une maladie de Parkinson
- 1.2 Décrire les signes cliniques d'une maladie de Parkinson
- 1.3 Savoir qu'une maladie de Parkinson typique ne justifie pas d'examens complémentaires
- 1.4 Connaître les signes cliniques dont l'association à un syndrome parkinsonien vont à l'encontre du diagnostic de maladie de Parkinson
- 1.5 Connaître les médicaments susceptibles d'induire un syndrome parkinsonien
- 1.6 Enoncer les différentes étapes évolutives d'une maladie de Parkinson et les complications tardives, motrices et cognitives, de la maladie
- 1.7 Connaître les différentes classes de médicaments antiparkinsoniens, leurs effets secondaires, les principes de leur prescription en fonction de l'âge, du stade évolutif et de la forme clinique
- 1.8 Connaître les thérapeutiques non médicamenteuses

#### 2. Objectifs pratiques

- 2.1 Chez un patient réel ou sur un cas vidéo, définir les éléments qui orientent vers le diagnostic de maladie de Parkinson
- 2.2 Chez un patient parkinsonien confus ou à partir d'un cas vidéo, proposer une conduite thérapeutique

### Sommaire

[Faq 1 - Quelles sont les caractéristiques sémiologiques et la physiopathologie d'un syndrome parkinsonien ?](#)

[Faq 2 - Quelles sont les principales caractéristiques épidémiologiques de la maladie de Parkinson ?](#)

[Faq 3 - Quelles sont les bases physiopathologiques de la maladie de Parkinson ?](#)

[Faq 4 - Quelles sont les principales hypothèses étiologiques ?](#)

[Faq 5 - Quelles sont les circonstances de découvertes d'une maladie de Parkinson ?](#)

[Faq 6 - Sur quels éléments l'examen clinique confirme-t-il l'existence d'un syndrome parkinsonien ?](#)

[Faq 7 - Quels éléments cliniques distinguent une maladie de Parkinson des autres causes de syndrome parkinsonien ?](#)

[Faq 8 - Quels sont les principaux diagnostics différentiels à discuter devant une suspicion de maladie de Parkinson ?](#)

[Faq 9 - Quels sont les principales caractéristiques de la maladie de Wilson ?](#)

[Faq10 - Quelles sont les modalités évolutives de la maladie de Parkinson ?](#)

[Faq11 - Quelles sont les deux principales catégories de médicaments utilisés dans la maladie de Parkinson ?](#)

[Faq12 - Quel traitement médicamenteux est à mettre en route lorsque le diagnostic de maladie de Parkinson est posé ?](#)

[Faq13 - Quelles sont les principales options thérapeutiques face aux fluctuations d'efficacité du traitement ?](#)

[Faq14 - Quelles sont les principales options thérapeutiques en cas d'hallucinations ou de symptomatologie délirante ?](#)

[Faq15 - Dans quels cas un traitement chirurgical est envisageable ?](#)

[Faq16 - Quelles sont les mesures thérapeutiques utiles au cours de la maladie de Parkinson, en dehors des médicaments ou de la chirurgie ?](#)

#### [Points essentiels](#)

---

## Faq 1 – Quelles sont les caractéristiques sémiologiques et la physiopathologie d'un syndrome parkinsonien ?

Un **syndrome parkinsonien** se définit cliniquement par l'association plus ou moins complète :

- d'une **akinésie/ bradykinésie** (ralentissement à l'initiation/ ralentissement à l'exécution, des mouvements),
- d'une **rigidité** dite plastique
- et d'un **tremblement de repos**.

Un syndrome parkinsonien témoigne d'un déficit dopaminergique. Ce dernier peut être la conséquence :

- d'un **manque de dopamine**, comme c'est le cas dans la maladie de Parkinson
- mais aussi de **l'impossibilité à la dopamine d'exercer son action**, comme c'est le cas lors de l'utilisation de neuroleptiques qui « bloquent » les récepteurs dopaminergiques.

## Faq 2 - Quelles sont les principales caractéristiques épidémiologiques de la maladie de Parkinson ?

- La maladie de Parkinson est la cause la plus fréquente de syndrome parkinsonien. Sa prévalence est de 2 pour 1000 dans la population générale, s'élevant à 2 % au-delà de 65 ans.
- **Elle débute en moyenne entre 55 et 65 ans**, mais peut survenir à tout âge.
- Elle est de fréquence discrètement plus élevée chez les hommes que chez les femmes.
- C'est la deuxième cause de handicap moteur chez le sujet âgé (après les accidents vasculaires cérébraux).

## Faq 3 - Quelles sont les bases physiopathologiques de la maladie de Parkinson?

La maladie de Parkinson est une **maladie dégénérative** caractérisée par la **perte progressive des neurones dopaminergiques** qui constituent la voie nigrostriatale. Le **déficit en dopamine striatale** qui en résulte est à l'origine de la symptomatologie caractéristique de cette maladie.

Il existe néanmoins des lésions dans d'autres noyaux sous-corticaux, comme le locus coeruleus, le nucleus basalis de Meynert. L'existence de ces lésions non dopaminergiques explique la survenue possible en cours d'évolution de signes résistants au traitement dopaminergique.

Enfin il existe un stigmate neuropathologique caractéristique, **le corps de Lewy**, une inclusion basophile intra-neuronale qui est observée dans les régions affectées par le processus dégénératif.

## Faq 4 - Quelles sont les principales hypothèses étiologiques ?

La cause de la maladie de Parkinson est encore inconnue. Sur le plan étiologique, deux catégories de facteurs se discutent:

- des facteurs environnementaux ;
- des facteurs génétiques.

**Les facteurs environnementaux** ont été fortement suspectés lorsqu'a été mis en évidence à la fin des années 70 un syndrome parkinsonien d'origine toxique chez des toxicomanes de la côte ouest des Etats-Unis. Ces derniers s'étaient en effet injectés involontairement un produit chimique, le MPTP, qui s'est révélé être sélectivement toxique pour les neurones dopaminergiques. Suite à ces observations, des études épidémiologiques ont recherché une éventuelle surexposition des patients

atteints de la maladie de Parkinson à des agents chimiques de structure proche de celle du MPTP, comme certains insecticides et pesticides. Les résultats de ces études sont contradictoires, certaines ont montré un risque de développement de maladie de Parkinson plus élevé chez les gens exposés à ces toxiques, d'autres études n'ont pas retrouvé ces résultats.

**Les facteurs génétiques.** Des antécédents familiaux sont mis en évidence chez 15 % des patients environ.

De façon exceptionnelle, l'hérédité est de type autosomique dominante. Dans quelques-unes de ces familles a été mise en évidence une mutation dans le gène codant pour l'alphasynucléine (chromosome 4).

Plus fréquemment est observée une hérédité de type autosomique récessive. Dans 10 % des formes familiales (populations européennes et japonaises), une mutation dans le gène codant pour une protéine de fonction encore inconnue, la « parkine » (chromosome 6), a été identifiée.

Dans la majorité des cas, la maladie de Parkinson est néanmoins sporadique et vraisemblablement d'origine multifactorielle, avec l'implication de facteurs génétiques et environnementaux.

## Faq 5 - Quelles sont les circonstances de découvertes d'une maladie de Parkinson ?

### 1) Tremblement : le tremblement parkinsonien a les caractéristiques sémiologiques suivantes

- a) présent au repos et disparaissant lors du mouvement ;
- b) lenteur (4-6 Hz) ;
- c) touchant les membres, éventuellement la mâchoire mais épargnant le chef ;
- d) unilatéral ou très asymétrique.

Lorsque le tremblement présente l'ensemble de ces caractéristiques, il est quasi pathognomonique d'une maladie de Parkinson. Il n'est cependant pas révélateur de cette maladie chez la majorité des patients. Certains patients ne présentent même jamais de tremblement au cours de leur maladie. Il est préférentiellement observé chez les patients à début de maladie tardif (au delà de 65-70 ans).

### 2) Syndrome akinéto-rigide

- Aux membres supérieurs, il peut se révéler par une gêne à l'écriture lorsqu'il affecte le membre dominant (avec de façon caractéristique une réduction progressive de la taille des lettres, la micrographie ou lors de la réalisation d'autres gestes, en particulier lorsqu'ils sont répétitifs (se raser, battre des œufs, etc.).

- Aux membres inférieurs, les patients peuvent se plaindre d'une « raideur » à la marche; parfois, il s'agit d'emblée de troubles de la marche plus globaux, comme une marche à petits pas (plutôt chez les sujets âgés).

Le syndrome akinéto-rigide peut néanmoins prendre des aspects trompeurs :

- rhumatologiques, le patient se plaignant en premier lieu d'une « raideur » d'un membre (et ce d'autant plus qu'une périarthrite scapulo-humérale peut volontiers accompagner une maladie de Parkinson débutante);

- psychiatriques, le syndrome akinétique se présentant sous forme de ralentissement, d'une apathie évoquant un syndrome dépressif (en général, à la différence d'une dépression, il n'y a pas clairement d'idées tristes associées).

Enfin, chez le sujet jeune (< 40-50 ans), une dystonie focale peut être la première manifestation d'une maladie de Parkinson.

## Faq 6 – Sur quels éléments l'examen clinique confirme-t-il l'existence d'un syndrome parkinsonien ?

L'examen recherche :

- un **tremblement** (sensibilisation par le « stress », par le calcul mental);
- une **rigidité de type plastique** (sensibilisation par la manœuvre de Froment qui la renforce ou la fait apparaître) ; typiquement, elle cède par à-coups : c'est le

phénomène de la « roue dentée »;

• des **signes d'akinésie et de bradykinésie** (akinésie = ralentissement à l'initiation, bradykinésie = ralentissement à l'exécution, des mouvements). Selon sa localisation elle prend de multiples expressions :

- à la face pauvreté des mouvements spontanés comme le clignement des yeux (amimie);
- aux membres supérieurs, ralentissement lors de la réalisation des gestes alternatifs rapides (opposition pouce-index, fermeture-ouverture de la main, marionnettes), micrographie (à rechercher systématiquement), perte du ballant du bras lors de la marche;
- aux membres inférieurs : gêne aux mouvements alternatifs de type « battre la mesure avec le pied », à la marche, elle peut donner un aspect pseudo-spastique; sur la voix qui peut être un moins bien articulée, monocorde et monotone (rarement en début de maladie néanmoins).

### **Faq 7 - Quels éléments cliniques distinguent une maladie de Parkinson des autres causes de syndrome parkinsonien ?**

- 1 — l'existence d'un tremblement de repos caractéristique ;
- 2 — l'asymétrie de la symptomatologie parkinsonienne ;
- 3 — la normalité du reste de l'examen neurologique ;
- 4 — l'absence de facteurs iatrogéniques explicatifs ;
- 5 — **Le diagnostic sera confirmé cliniquement par l'obtention d'une nette amélioration de la symptomatologie lors de la mise en route du traitement dopaminergique.**

Aucun examen paraclinique n'est justifié lorsque ces éléments cliniques sont obtenus. Seule exception, chez le sujet de moins de 40 ans, sont pratiqués de façon systématique une IRM encéphalique et un bilan cuivre (recherche d'une maladie de Wilson).

### **Faq 8 - Quels sont les principaux diagnostics différentiels à discuter devant une suspicion de maladie de Parkinson ?**

#### **A - Syndromes parkinsoniens provoqués par les neuroleptiques**

Ces médicaments sont à rechercher de façon « policière ». Il faut en particulier se méfier de certains neuroleptiques « cachés », comme des anti-nauséeux (PRIMPERAN), sédatifs (THERALENE), l'AGREAL (proposé dans le traitement de la ménopause), le VESADOL (proposé dans le traitement de colopathie fonctionnelle [consulter le VIDAL si doute]; de façon plus exceptionnelle certains inhibiteurs calciques et des anti-dépresseurs sérotoninergiques ont été impliqués dans la genèse d'un syndrome parkinsonien. Cliniquement, tous les signes rencontrés dans la maladie de Parkinson peuvent se voir, le syndrome parkinsonien étant plutôt **symétrique** cependant. Typiquement, c'est un syndrome parkinsonien qui ne répond pas au traitement dopaminergique. Son traitement repose sur l'arrêt du neuroleptique s'il est envisageable, voire parfois sur la substitution du neuroleptique en cause par un neuroleptique dit atypique (Clozapine) moins pourvoyeur d'effets indésirables moteurs. Dans quelques cas néanmoins, l'apparition d'un syndrome parkinsonien à l'occasion d'une prise de neuroleptiques peut correspondre en fait à la révélation d'une authentique maladie de Parkinson jusqu'alors asymptomatique.

#### **B - Autres syndromes parkinsoniens dégénératifs**

Ils se différencient de la maladie de Parkinson par la faible réactivité ou l'absence de réactivité au traitement dopaminergique et par l'existence de signes neurologiques associés au syndrome parkinsonien. Quatre maladies principales sont différenciées :

- les atrophies multisystématisées (AMS) ;
- la paralysie supra nucléaire progressive (PSP) ;

— la dégénérescence cortico-basale (DCB) ;  
— la démence à corps de Lewy.  
— *Les atrophies multisystématisées*. Elles débutent généralement vers 45-55 ans et représentent 15 à 20 % des syndromes parkinsoniens. Ce type de maladie associe à des degrés variables :

- 1 — un syndrome parkinsonien qui généralement répond assez mal à la Dopa et s'accompagne de signes axiaux, dysarthrie et troubles posturaux précoces ;
- 2 — un syndrome cérébelleux (essentiellement statique) ;
- 3 — un syndrome dysautonomique avec hypotension orthostatique, troubles sphinctériens ;
- 4 — un syndrome pyramidal.

Parmi les atrophies multisystématisées peuvent être différenciées : la maladie de Shy-drager où les troubles végétatifs prédominent ; la dégénérescence striato-nigrique où syndromes parkinsonien et pyramidal prédominent ; les atrophies olivo-ponto-cérébelleuses sporadiques où syndromes cérébelleux et pyramidal prédominent.

— *La paralysie supra nucléaire progressive* (appelée aussi maladie de Steele-Richardson-Oslewski). Elle débute obligatoirement après l'âge de 40 ans et est à l'origine de 10 à 15 % des syndromes parkinsoniens. Il s'agit d'un syndrome parkinsonien relativement symétrique prédominant sur la musculature axiale. Le traitement par la Dopa est peu efficace et dans tous les cas l'effet bénéfique est transitoire. Il s'y associe des troubles de l'équilibre postural (avec des chutes dès la première année d'évolution) et une paralysie supra nucléaire de l'oculomotricité verticale. Un syndrome frontal complète généralement ce tableau.

— *La dégénérescence cortico-basale*. C'est une cause beaucoup plus rare qui associe un syndrome parkinsonien très asymétrique avec signes pyramidaux et dystoniques, des éléments apraxiques et un syndrome frontal.

— *La démence à corps de Lewy*. Elle peut se manifester initialement par une symptomatologie parkinsonienne prédominante (proche en tout point de celui de la maladie de Parkinson; il est probable que démence à corps de Lewy et maladie de Parkinson soient en fait deux formes cliniques d'une même maladie). Ce syndrome parkinsonien est marqué par la survenue précoce d'hallucinations (éventuellement même sans médicament dopaminergique) puis du développement progressif d'un syndrome confusionnel chronique qui évolue vers une détérioration cognitive globale. Néanmoins, la forme la plus fréquente des démences à corps de Lewy est une présentation initiale par une démence (cf. chapitre spécifique).

## **C - La Maladie de Wilson ([Faq 9](#))**

### **D - Intoxication à l'oxyde de carbone ou au manganèse**

Elle peut être à l'origine d'un syndrome parkinsonien qui réagit peu ou pas au traitement dopaminergique (valeur de l'anamnèse).

### **E- Syndrome parkinsonien vasculaire**

Il est la conséquence de lésions vasculaires multiples qui touchent en particulier les noyaux gris centraux (dans ce cas, le traitement dopaminergique est peu efficace, les lésions se situant en aval du système dopaminergique). Cliniquement il s'agit d'un syndrome parkinsonien plutôt symétrique avec des troubles de la marche (marche à petits pas), un syndrome frontal et des éléments pseudo-bulbaires. Le scanner ou l'IRM encéphalique montrent un état lacunaire qui confirme le diagnostic. Néanmoins, étant donné la fréquence des vasculopathies cérébrales et de la maladie de Parkinson, il existe des formes mixtes associant les deux maladies. Dans tous les cas, un traitement dopaminergique est justifié pour évaluer la part de la symptomatologie réversible avec ce type de traitement (c'est à dire la part de la dénervation dopaminergique correspondant à l'élément « maladie de Parkinson »).

## **Faq 9 – Quels sont les principales caractéristiques de la maladie de Wilson ?**

C'est une maladie familiale autosomique récessive responsable d'une accumulation de cuivre à l'origine de lésions du système nerveux et du foie. L'anomalie primaire est un déficit d'excrétion du cuivre, en particulier lié à une anomalie de transport du cuivre vers la bile parfois associée à des déficits du transport plasmatique du cuivre (déficit de la caeruloplasmine). Le cuivre ainsi accumulé

dans l'organisme a tendance à se concentrer dans le foie et, au niveau du système nerveux central, dans les noyaux gris centraux (striatum, globus pallidus).

*Aspects cliniques* : Les premiers signes apparaissent généralement dans l'enfance ou dans l'adolescence, mais le début peut être parfois plus tardif jusqu'à l'âge de 50 ans :

- Manifestations hépatiques. Elles peuvent prendre la forme d'une hépatite aiguë ou d'une cirrhose progressive.
- Manifestations neurologiques. Elles sont extrêmement variées.
- Tableau psychiatrique avec troubles du comportement, altérations des performances scolaires voire parfois tableau de bouffée délirante aiguë.
- Tableau neurologique avec possibilité de syndromes akinéto-rigides, de dystonies, de troubles cérébelleux, ou une combinaison de ces trois syndromes.

**Tout mouvement anormal involontaire ou syndrome parkinsonien chez un patient de moins de 40 ans impose la recherche d'une maladie de Wilson.** Sans traitement, la maladie progresse jusqu'à un tableau sévère associant akinésie sévère, rigidité avec dystonie, dysarthrie, dysphagie, conduisant à un état grabataire et une détérioration des fonctions cognitives allant jusqu'à la démence. Remarque, il n'y a ni déficit sensitif ni déficit moteur dans la maladie de Wilson.

*Diagnostic* :

- La présence d'anomalies hépatiques (clinique ou para-clinique) est extrêmement évocatrice.
- Présence d'un anneau de Kayser-Fleischer au niveau de la cornée (examen à la lampe à fente), témoin de l'accumulation de cuivre à ce niveau.
- L'IRM montre les anomalies au niveau des noyaux gris centraux (de type hypersignaux T2). L'IRM est pratiquement toujours anormale, lorsqu'il existe des manifestations neurologiques cliniques de la maladie de Wilson.
- Bilan de cuivre: diminution de la coéruloplasmine (chez 95 % des patients) ; cuprémie totale peut être réduite (proportionnellement à la réduction de coéruloplasmine mais la cuprémie libre est augmentée ; cuprurie augmentée.
- Une biopsie hépatique est justifiée en cas d'incertitude diagnostique.

*Traitement* : Le diagnostic de cette maladie est déterminant dans la mesure où un traitement efficace existe. L'objectif de ce traitement est de lutter contre l'accumulation de cuivre dans l'organisme. De première intention, il repose sur la Pénicillamine qui est un chélateur du cuivre et permet d'augmenter son excrétion urinaire. La réponse thérapeutique peut prendre plusieurs semaines voire des mois, mais donne généralement des résultats satisfaisants. Le Zinc peut être utilisé comme alternative thérapeutique.

## **Faq 10 - Quelles sont les modalités évolutives de la maladie de Parkinson?**

Comme toute maladie neurodégénérative, les lésions progressent. Par conséquent, le déficit dopaminergique augmente peu à peu ce qui se traduit par une **majoration du syndrome parkinsonien au fil du temps**. Au maximum, le syndrome akinéto-rigide peut conduire à un état totalement statufié, alors qu'il n'y a pas de paralysie. Néanmoins, l'essentiel de la symptomatologie akinéto-rigide reste tout au long de l'évolution réversible par l'utilisation du traitement dopaminergique. L'évolution est cependant marquée par la survenue de **complications** :

- **indépendantes du traitement dopaminergique** ;
- **liées au traitement dopaminergique**.

### **A - Quelles sont les complications indépendantes du traitement dopaminergique ?**

#### **1 — les signes axiaux :**

- troubles de l'équilibre postural (avec des chutes en arrière) ;
- troubles de la marche, comme le « freezing » (les pieds restent comme « collés au sol » à l'initiation de la marche ou en cours de marche, en particulier lors du demi-tour, du franchissement d'une porte) ou la festination (brutale emballement de la



marche qui devient incontrôlable et peut être à l'origine de chutes);  
- dysarthrie, avec au maximum un mutisme;  
- troubles de la posture avec une tendance à la triple flexion.  
Une partie de ces troubles peut néanmoins répondre au moins partiellement au traitement dopaminergique.

2 — **une détérioration cognitive**, marquée essentiellement par un déficit des fonctions frontales (touchant environ 20 % des patients) puis qui évolue vers un état démentiel.  
Ces complications sont probablement liées au moins en partie à la survenue de lésions non dopaminergiques au cours de l'évolution. Elles touchent plus volontiers le sujet âgé (au-delà de 65-70 ans).

## **B - Quelles sont les complications liées au traitement dopaminergique ?**

1 — nausées, voire vomissements ; hypotension, en particulier à l'orthostatisme (ces complications sont non spécifiques et en général transitoires à la mise en route du traitement).

2 — **Les complications motrices liées au traitement dopaminergique**. On distingue les fluctuations d'efficacité du traitement et les mouvements anormaux involontaires (dyskinésies) provoqués par le traitement.

**Les fluctuations** correspondent à la réapparition de la symptomatologie parkinsonienne au cours du nyctémère. Au départ, c'est surtout à distance des prises médicamenteuses que le phénomène est manifeste (« akinésie de fin de dose ») ; puis avec l'évolution la réapparition de la symptomatologie parkinsonienne est plus anarchique (phénomène « on-off ») avec passages assez brutaux d'un état non parkinsonien à un état parkinsonien sévère. Ces fluctuations apparaissent en moyenne quatre ans après le début de la maladie. Elles s'expliquent essentiellement par le fait que les médicaments dopaminergiques ont une demi-vie plasmatique brève et que, avec l'évolution, le cerveau du patient perd progressivement ses capacités de stockage de la dopamine exogène (apportée par le traitement).

**Les dyskinésies** correspondent à un phénomène tout à fait particulier dont la physiopathologie reste encore mystérieuse. En effet, tout se passe comme si après quelques années de traitement (en moyenne six ans) le patient devenait trop sensible au traitement dopaminergique. Ainsi les phases d'amélioration maximale de la symptomatologie parkinsonienne s'accompagnent de mouvements incoordonnés de type choréique (le patient peut être partiellement anosognosique vis-à-vis de ces dyskinésies) (« dyskinésies de milieu de dose »). D'autres mouvements anormaux involontaires peuvent accompagner des phases de transition entre l'état parkinsonien et l'état non parkinsonien. Il s'agit alors de mouvements souvent plus violents (ballique) ou de nature dystonique (« dyskinésies de début et fin de dose »), qui sont mal tolérés par le patient et souvent extrêmement invalidants.

Ainsi, après quelques années d'évolution, fluctuations d'efficacité et dyskinésies coïncident, le quotidien du patient oscillant entre des états parkinsoniens sévères et des phases de symptomatologie parkinsonienne corrigées mais compliquées de phénomènes dyskinétiques.

Ces complications motrices ne sont pas rencontrées systématiquement chez tous les patients atteints de maladie de Parkinson ; elles sont surtout le fait, des patients débutant, à un âge relativement précoce (moins de 60-65 ans) leur maladie.

3 — **Complications psychiques du traitement**. Le traitement dopaminergique peut provoquer chez certains patients des hallucinations à la fois élémentaires et bien critiquées (hallucinoses) mais aussi de véritables délires (en particulier de type paranoïaque). La survenue de ces complications peut être indicateur d'une évolution de la maladie vers un état démentiel associé.

## **C - Quelles sont, de façon schématique, les quatre phases évolutives de la maladie de Parkinson ?**

- 1) Une phase diagnostique;
- 2) Une phase de bon contrôle symptomatologique (appelée parfois « lune de miel »);
- 3) Une phase des complications motrices du traitement dopaminergique (fluctuations d'efficacité, dyskinésies);

4) Une phase de déclin (signes axiaux, signes cognitifs).

La phase de déclin peut chez certains patients (en particulier à âge tardif de début de maladie) apparaître plus précocement (voire dès le début de la symptomatologie); l'intensité des complications motrices du traitement est extrêmement variable (volontiers plus intense chez les sujets à début précoce de maladie).

## **Faq 11 - Quelles sont les deux principales catégories de médicaments utilisés dans la maladie de Parkinson?**

- la L-Dopa
- les agonistes dopaminergiques

Le principe du traitement de la maladie de Parkinson est simple : il vise à restaurer la transmission dopaminergique devenue déficiente.

### **A - La L-DOPA**

C'est le précurseur immédiat de la dopamine qui, contrairement à cette dernière, passe la barrière hémato-encéphalique. Au niveau cérébral, la L-dopa est transformée en dopamine par une enzyme appelée la dopa-décarboxylase (DDC). Néanmoins, la dopa-décarboxylase étant présente aussi en dehors du système nerveux central, il est adjoint à la L- Dopa un inhibiteur de dopa-décarboxylase qui ne passe pas la barrière hémato-encéphalique dans les formes commerciales de ce médicament (MODOPAR, SINEMET). La L-Dopa est le traitement le plus efficace sur la symptomatologie parkinsonienne (y compris le tremblement) et le mieux toléré. Néanmoins, il semble que son utilisation en début de maladie et surtout à fortes doses chez les patients jeunes (<à 65-70 ans) puisse les exposer plus précocement aux dyskinésies. Il existe des formes à libération contrôlée de ces médicaments (MODOPAR LP, SINEMET LP) et des formes buvables (MODOPAR DISPERSIBLE), ayant surtout un intérêt dans le meilleur contrôle des fluctuations d'efficacité.

### **B - Les agonistes dopaminergiques**

Il s'agit de médicaments traversant la barrière hémato-encéphalique et venant agir directement sur les récepteurs à la dopamine. Il en existe de nombreuses spécialités commerciales (PARLODEL, BROMO-KIN, REQUIP, TRIVASTAL, DOPERGINE, CELANCE). Ils ont une action un peu moins puissante que la Dopa et sont généralement moins bien tolérés que cette dernière (en particulier le risque de complications psychiatriques plus élevé). Par contre, leur utilisation en début de maladie semble pouvoir retarder l'apparition des dyskinésies.

### **C - Les autres anti-parkinsoniens**

- les anti-cholinergiques ont une bonne efficacité de la symptomatologie parkinsonienne, en particulier un tremblement ; néanmoins leurs effets indésirables, en particulier cognitifs après l'âge de 60 ans, rend leur utilisation difficile et quasi obsolète.

- l'amantadine (MANTADIX) dont le mécanisme d'action est mal connu, mais qui pourrait agir en corrigeant des dysfonctionnements glutamatergiques secondaires à la déficience dopaminergique. Il est parfois utilisé pour réduire les phénomènes dyskinétiques dans les formes évoluées de la maladie de Parkinson.

- les IMAO-B (DEPRENYL) exercent une action dopaminergique modérée (par diminution des quantités de Dopa et de Dopamine dégradée tant périphérique que dans le système nerveux central). Ce médicament avait surtout été utilisé ces dernières années en raison d'une possible action neuro-protectrice qui, finalement, a été infirmée.

- les inhibiteurs de la COMT ( COMTAN) permettent de réduire les quantités de Dopa dégradées en périphérie, et donc augmente sa biodisponibilité et sa durée d'action.

## **Faq 12 - Quel traitement médicamenteux est à mettre en route lorsque le diagnostic de maladie de Parkinson est posé ?**

Le choix thérapeutique initial dépend du patient.

- **Chez un patient à début précoce** (<à 65-70 ans) avec une forme typique de maladie de Parkinson (séméiologie caractéristique, absence d'anomalie neurologique associée), le traitement repose sur un

**agoniste dopaminergique seul.** Celui-ci sera très progressivement augmenté jusqu'à obtenir un contrôle satisfaisant de la symptomatologie. Dès que ce traitement est insuffisamment efficace ou si des effets indésirables importants empêchent la progression posologique, le traitement sera complété par de la **L-Dopa** en utilisant les doses minimales efficaces.

- **Chez le sujet âgé** (>à 65-70 ans), lorsque la forme clinique apparaît atypique (en particulier s'il y a un doute pour un syndrome parkinsonien dégénératif autre qu'une maladie de Parkinson) ou s'il existe déjà quelques troubles cognitifs, le traitement repose sur la seule L- Dopa. Elle aussi est augmentée progressivement jusqu'à obtenir la posologie efficace.

Pour améliorer la tolérance à l'initiation thérapeutique, une co-prescription de dompéridone (MOTILIUM, PERIDYS) est utile.

L'absence de réponse thérapeutique peut orienter vers une cause autre qu'une maladie de Parkinson. Un avis spécialisé est alors justifié.

### **Faq 13 - Quelles sont les principales options thérapeutiques face aux fluctuations d'efficacité du traitement ?**

Lorsqu'apparaissent les premières fluctuations d'efficacité, plusieurs options thérapeutiques sont envisageables :

- fractionnement du traitement (c'est-à-dire rapprochement des prises médicamenteuses);
- utilisation d'un agoniste, si le traitement reposait sur la seule L-dopa ou renforcement des doses d'agoniste;
- utilisation des formes à libération prolongée ;
- utilisation des inhibiteurs de la COMT.

La survenue de dyskinésies de milieu dose justifie la réduction des posologies ponctuelles de L-Dopa, avec généralement leur plus grand fractionnement sur la journée. La survenue de dyskinésies sévères est du ressort du spécialiste.

### **Faq 14 - Quelles sont les principales options thérapeutiques en cas d'hallucinations ou de symptomatologie délirante ?**

Les traitements suivants, s'ils sont utilisés par le patient, seront réduits voir arrêtés dans l'ordre : anti-cholinergique, puis psychotrope (benzodiazépine, anti-dépresseurs), puis agonistes dopaminergiques, puis L-Dopa. Si la réduction du traitement dopaminergique nécessaire à la disparition des complications cognitives s'accompagne de la réapparition d'un syndrome parkinsonien sévère, des neuroleptiques atypiques (Clozapine) peuvent être indiqués (ceci est du ressort du spécialiste).

En cas de syndrome confusionnel, la première étape (comme face à tout syndrome confusionnel) sera la recherche d'arguments cliniques et paracliniques en faveur d'une maladie générale (trouble métabolique, infection, hématome sous-dural). La possibilité d'un facteur iatrogénique sera ensuite évoquée : analyse des changements thérapeutiques récents, puis adoption de la même conduite à tenir que face aux hallucinations. Il peut enfin s'agir de l'entrée du patient dans le stade de déclin cognitif.

### **Faq 15 - Dans quels cas un traitement chirurgical est envisageable ?**

Des traitements chirurgicaux peuvent être proposés dans certains cas bien particuliers : sujets relativement jeunes, lourdement handicapés malgré un traitement bien adapté (ce qui correspond généralement à au moins dix ans d'évolution), persistance d'une parfaite réponse de la symptomatologie parkinsonienne au traitement dopaminergique (même si cela s'accompagne de dyskinésies sévères).

L'intervention consiste en l'application d'une stimulation électrique à haute fréquence (130 Hz) dans les deux noyaux sub-thalamiques du patient grâce à des électrodes implantées par chirurgie stéréotaxique reliées à des stimulateurs (de type Pacemaker cardiaque) implantés en région pectorale.

## **Faq 16 - Quelles sont les mesures thérapeutiques utiles au cours de la maladie de Parkinson, en dehors des médicaments ou de la chirurgie ?**

- La **kinésithérapie** est un complément thérapeutique déterminant, aux différents stades de la maladie. Sa prescription doit être adaptée à chaque situation en définissant des objectifs précis (enseignement de la gymnastique quotidienne, travail de l'équilibre postural, apprentissage des transferts...).

- L'orthophonie pourra être justifiée pour la prise en charge de la dysarthrie.

- Outre le travail avec ces spécialistes, il est déterminant d'encourager le patient à pratiquer quotidiennement une activité physique adaptée à son stade évolutif.

La maladie de Parkinson fait partie de la liste des affections longues durée (ALD 30). Des aides sociales sont à mettre en place si nécessaire (aide ménagère, infirmière pour aide à la toilette, etc.).

Enfin, il existe plusieurs associations de patients, qui informent les patients et leur famille tant sur les moyens concrets d'adaptation du quotidien à la maladie que sur les progrès de la recherche sur cette maladie.

### **Points essentiels**

- Le syndrome parkinsonien est l'expression clinique d'un déficit en dopamine cérébrale

- La sémilogie du syndrome parkinsonien consiste en une triade (non obligatoirement complète) associant tremblement de repos, akinésie et rigidité

- La maladie de Parkinson : un syndrome parkinsonien « pur », en grande partie corrigé par le traitement dopaminergique

- Le traitement repose sur deux principales classes thérapeutiques, qui permettent de rétablir la transmission dopaminergique défaillante : la L-DOPA et les agonistes dopaminergiques

- Les complications évolutives comportent des phénomènes liés au traitement (fluctuations d'efficacité du traitement, dyskinésies, syndrome confusionnel, hallucinations) et des phénomènes indépendants (troubles de l'équilibre, dysarthrie, troubles cognitifs)

# Migraine et algies de la face

## Objectifs :

- ▣ Diagnostiquer une migraine et une algie de la face.
- ▣ Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

## 1. Migraine

### 1.1 Connaissances requises

- Enoncer les arguments diagnostiques d'une migraine avec ou sans aura.
- Connaître l'intrication fréquente de migraines et de céphalées de tension (épisodiques ou non).
- Connaître les principes généraux du traitement de la migraine.
- Connaître les médicaments du traitement de la crise et du traitement de fond, leurs effets indésirables et leurs contre-indications, les règles élémentaires de leur prescription.
- Connaître les facteurs déclenchants et favorisants d'une crise de migraine.
- Connaître l'existence de céphalées induites par les médicaments chez le migraineux.

### 1.2 Objectifs pratiques

Chez un patient migraineux réel ou simulé.

- ▣ conduire l'interrogatoire et réunir les arguments du diagnostic de migraine (avec ou sans aura).
  - ▣ identifier les facteurs favorisants éventuels.
  - ▣ énoncer la hiérarchisation de prescription pour les médicaments de la crise.
  - ▣ expliquer les règles de prise d'un médicament au cours de la crise.
  - ▣ discuter la mise en route d'un traitement de fond.
  - ▣ rédiger l'ordonnance (traitement de crise et, le cas échéant, traitement de fond).
  - ▣ donner, à une jeune migraineuse, les conseils de nature à réduire les facteurs de risque vasculaires associés (tabac, pilule, surcharge pondérale).
- A partir de cas vidéoscopés, évoquer le diagnostic de migraine sans aura, de migraine ophtalmique.

## 2. Algies de la face

### 2.1 Connaissances requises

- Enoncer les arguments diagnostiques d'une algie vasculaire de la face.
- Citer les traitements de crise et de fond en cas d'algie vasculaire de la face.
- Décrire les caractéristiques sémiologiques d'une névralgie essentielle du trijumeau versus une névralgie secondaire (lésionnelle).
- Enoncer les principales causes de névralgie secondaire du trijumeau.
- Enoncer les principes de traitement d'une névralgie du trijumeau.

### 2.2 Objectifs pratiques

Chez un patient réel ou simulé souffrant d'une algie faciale.

- ▣ conduire l'interrogatoire et l'examen clinique.
- ▣ réunir les arguments du diagnostic.
- ▣ proposer un traitement.

A partir de cas vidéoscopés, évoquer le diagnostic.

- ▣ d'algie vasculaire de la face.
- ▣ de névralgie du trijumeau.

## Sommaire

## Introduction

[Faq 1 - Quels sont les arguments diagnostiques en faveur d'une migraine ?](#)

[Faq 2 - Quels sont les facteurs favorisants et déclenchants d'une crise de migraine ?](#)

[Faq 3 - Quels sont les différents traitements de la migraine \(Recommandations de l'ANAES – Octobre 2002\) ?](#)

[Faq 4 - Comment conduire un interrogatoire en cas de suspicion de migraine ?](#)

[Faq 5 - Quels sont les arguments diagnostiques en faveur d'une algie vasculaire de la face et les principes thérapeutiques ?](#)

[Faq 6 - Quels sont les arguments diagnostiques en faveur d'une névralgie essentielle du trijumeau ?](#)

[Faq 7 - Quels sont les signes cliniques particuliers et les principales causes des névralgies secondaires \(dites symptomatiques\) ?](#)

[Faq 8 - Quels sont les traitements contre les névralgies du trijumeau ?](#)

## Points essentiels

---

## **MIGRAINE**

### **Introduction**

La migraine est la plus fréquente des céphalées. Elle touche 12% de la population et 2 à 3 fois plus les femmes que les hommes. Sa physiopathologie demeure en grande partie mystérieuse, malgré les progrès récents (annexe).

La majorité des patients ayant présenté quelques crises de migraine ne consultent pas. La maladie proprement dite est caractérisée par la survenue de crises rapprochées, responsables d'un impact social qui, chez certains, peut être sévère (1 migraineux sur 10 présente plusieurs crises par semaine).

Le traitement de la migraine a connu une avancée importante avec l'émergence des triptans. Malgré ces progrès, la migraine demeure une affection courante encore trop mal soignée.

### **Faq 1 - Quels sont les arguments diagnostiques en faveur d'une migraine ?**

Le diagnostic de migraine repose sur l'interrogatoire et la normalité de l'examen clinique. L'objectif est d'identifier des accès de céphalées caractéristiques, séparés par des intervalles libres. Aucune investigation complémentaire n'est nécessaire lorsque la sémiologie est typique.

Deux types de migraines sont possibles : la migraine sans aura et la migraine avec aura, environ 3 fois moins fréquente. Les deux types de crises peuvent coexister chez un même patient.

**a- Migraine sans aura** : la crise se caractérise par :

- **Son siège** : le plus souvent temporale ou sus-orbitaire, unilatérale avec alternance du côté atteint selon les crises. Elle est parfois postérieure ou bilatérale, voire diffuse d'emblée
- **Son mode d'apparition** : rapidement progressif, sans caractère explosif. Elle peut réveiller le patient en deuxième partie de nuit.
- **Son type** : typiquement pulsatile, la céphalée tend à s'accroître en cas d'effort physique ou de concentration.
- **Les signes d'accompagnement** : les nausées et vomissements sont les plus fréquents, parfois accompagnés de signes vaso-moteurs (modifications de couleur du visage) ; la photophobie (intolérance à la lumière) et la phonophobie (intolérance au bruit) sont liés à l'intensité de la céphalée
- **Sa durée** : elle a été fixée par l'IHS (International Headache Society) entre 4 et 72 heures, en moyenne 12 à 24 heures
- La récupération complète à l'issue de la crise

**b- Migraine avec aura** : elle se caractérise par la présence de manifestations neurologiques focalisées précédant ou accompagnant la céphalée migraineuse, et classiquement controlatérale à celle-ci. Deux paramètres sont importants pour le diagnostic :

- **Le mode d'apparition** : de manière progressive (> 5 mn), réalisant la classique **marche migraineuse**, avec régression complète en moins d'une heure avant ou parallèlement à la céphalée
- **Le type** : **aura visuelle et l'aura sensitive** sont les plus fréquentes, et peuvent se combiner chez un même patient. Une aura entraînant des troubles du langage (manque du mot ou paraphasies) ou de l'équilibre est plus rare. Certaines auras sont exceptionnelles (ophtalmoplégie, hémip légie, ...)  
L'aura migraineuse peut, rarement, ne pas être suivie de migraine, posant des problèmes diagnostiques difficiles, surtout en l'absence d'antécédent identique

■ **Aura visuelle :**

- Scotome scintillant le plus fréquent : point lumineux dans une partie du champs visuel des deux yeux, persistant les yeux fermés, s'élargissant sous forme d'une ligne brisée (aspect de fortifications), et laissant place à un scotome central, lui-même de régression progressive
- Hémianopsie latérale homonyme également fréquente, apparaissant en quelques minutes, parfois précédée de tâches colorées ou lumineuses dans le même hémichamps
- Nombreuses autres manifestations visuelles possibles :
  - unilatéraux : phosphènes, scotome sur un œil
  - manifestations complexes : vision caléidoscopique, troubles de la perception visuelle (notamment métamorphopsies : déformation de la forme des objets et des individus), hallucinations visuelles élaborées

■ **Aura sensitive :**

- Paresthésies non douloureuses touchant typiquement les premiers doigts de la main et le pourtour des lèvres du même côté (cheiro-orales)
- Elles s'étendent plus rarement à l'ensemble de l'hémicorps, avec dans tous les cas une évolution progressive, selon la marche caractéristique

**c- Autres arguments à apprécier :**

- ancienneté de l'histoire : début avant 30 ans dans la plupart des cas, parfois dans l'enfance
- antécédents familiaux de migraine
- circonstances de déclenchement des crises (cf infra)
- intrication d'une maladie migraineuse avec une autre cause de céphalées : la prévalence élevée de la migraine rend cette situation courante.

**d- Associations possibles :**

- celle de **céphalées dites de tension** (psychogènes), particulièrement fréquente. Elle doit être suspectée en cas de :
  - persistance de céphalées de fond (prédominance postérieure), entre des accès migraineux par ailleurs bien identifiés
  - personnalité anxieuse, le patient se déclarant lui-même « tendu » en permanence
  - tension musculaire douloureuse des muscles de la nuque
- celle de **céphalées induites par la prise abusive de médicaments**. La surconsommation de médicaments (spécifiques ou non de la migraine) induit une accoutumance avec majoration des céphalées, qui pousse à l'augmentation des doses. Le cercle vicieux peut être difficile à rompre, nécessitant une hospitalisation pour obtenir le sevrage.

**e- Etat de mal migraineux :**

Il est défini par une ou des crises de migraines successives persistant au-delà de 72 heures, entraînant un important retentissement sur l'état général. Il est souvent favorisé par un abus médicamenteux et/ou un syndrome anxio-dépressif sous-jacent.

**Faq 2 - Quels sont les facteurs favorisants et déclenchants d'une crise de**

## migraine ?

Certains sont identifiés par le patient lui-même avant qu'il ne consulte :

- contrariété, situation de stress ou à l'inverse situation de détente brutale (« migraine de week-end »)
- facteurs hormonaux : règles (au maximum, migraine cataméniale), contraception orale
- facteurs alimentaires : chocolat, alcool (vin blanc)
- facteurs sensoriels : lumière clignotante, décor rayé d'une pièce, bruits, odeurs

D'autres sont moins connus du grand public :

- conditions de vie : sommeil trop prolongé, hypoglycémie de la mi-journée (saut d'un repas)
- des facteurs climatiques ont été incriminés

Le rôle du médecin est de sensibiliser son patient à la possibilité de tels facteurs, pour le rendre attentif lors des crises suivantes. L'éradication de ces facteurs est plus ou moins facile, notamment s'il s'agit de situations liées au travail.

## Faq 3 - Quels sont les différents traitements de la migraine (Recommandations de l'ANAES – Octobre 2002) ?

### a- Principes généraux du traitement

Le traitement de la migraine repose sur 3 principes :

- un obligatoire : éradication des facteurs déclenchants des crises (cf supra)
- un fréquemment proposé : traitement médicamenteux de la crise.
- un à discuter au cas par cas : traitement de fond, à visée prophylactique

Certains patients, une fois rassurés sur l'origine migraineuse de leurs céphalées, ne désirent pas prendre le risque d'effets secondaires de certains traitements de la crise.

L'indication d'un traitement de fond dépend de la fréquence des crises (rarement prescrit à moins de 2 crises par mois) et de la demande du patient (retentissement social et professionnelle d'une crise).

Point essentiel à expliquer au patient : la différence entre les 2 types de traitements, afin d'éviter :

les risques d'inefficacité en cas de prise au coup par coup de médicament de fond

les risques de surdosage ou d'accoutumance en cas de prise en continu de médicament de crise

### b- Traitement médicamenteux de la crise

Certains principes et règles d'utilisation doivent être connus :

- la prise ne doit se faire qu'au moment des crises, le plus précocément possible

le traitement est efficace sur la céphalée et ses signes d'accompagnement, pas sur l'aura migraineuse

- l'association à un anti-émétique permet de diminuer les nausées

en cas de nausées ou vomissements violents une autre voie que buccale doit être proposée (nasale, voire rectale ou injectable)

- ne pas dépasser les doses prescrites, sous peine de voir apparaître des signes de toxicité propres au produit ou une accoutumance

- la prescription ne dispense pas le patient d'une mise au repos dans le calme, parfois l'obscurité

**Deux types de médicaments sont utilisés** : les antalgiques non spécifiques et anti-inflammatoires non stéroïdiens d'une part, les médicaments spécifiques d'autre part.

- antalgiques et anti-inflammatoires : l'aspirine (500mg à 2 g) éventuellement associée à du métoclopramide (Migpriv\*), le paracétamol (1 à 2 g) éventuellement associé au dextropropoxyphène (Diantalvic\*) et les AINS (naproxène, ibuprofène, etc...) sont les traitements habituels en cas de crise modérée

- médicaments spécifiques de la crise migraineuse ([Tableau 1](#)) :

\* dérivés de l'ergot de seigle :

\* jusqu'à ces dernières années, seule classe disponible

\* risque d'ergotisme en cas de surdosage (vasoconstriction sévère pouvant mener à la gangrène)

\* **triptans** : leur apport au cours de la décennie passée a été d'une importance considérable



- classe médicamenteuse caractérisée par un effet agoniste spécifique et puissant sur les récepteurs sérotoninergiques 5HT<sub>1</sub>, avec action vasculaire (vasoconstriction) et probablement neurogène.
- le sumatriptan a été le premier commercialisé. Les triptans de nouvelle génération se caractérisent par une meilleure biodisponibilité et une pharmacocinétique plus rapide
- comme pour les autres médicaments, la précocité de la prise est recommandée, mais l'efficacité est néanmoins possible à distance du début (intérêt pour la crise de réveil nocturne)
- la reprise du médicament pour le même accès, en cas d'échec, est sans effet. En revanche, une récurrence des symptômes après rémission transitoire justifie une 2ème tentative (effet rebond).

**Les triptans sont devenus le traitement de première intention pour la majorité des patients souffrant de crises sévères** (lorsqu'il existe un retentissement majeur sur l'activité quotidienne). L'efficacité comparée des différents triptans n'est pas connue.

#### ▣ Cas particulier : la migraine cataméniale

- patiente dont les crises surviennent exclusivement lors des règles et dont le cycle est régulier
- prescription d'oestradiol en per cutané (Oestrogel®) pendant 8 jours, à débiter la veille des règles

### c- Traitement médicamenteux de fond

De très nombreux traitements de fond ont été proposés dans la migraine, avec une efficacité plus ou moins bien prouvée.

**Les médicaments dits majeurs** sont ceux pour lesquels une efficacité a été démontrée (réduction de la fréquence des crises d'au moins 50%) par au moins 2 essais thérapeutiques méthodologiquement corrects. Leur posologie, effets indésirables et contre-indications sont résumés au [Tableau 2](#). En l'absence de contre-indication, le propranolol est souvent proposé en première intention. Ces médicaments n'ont pas tous reçu à ce jour l'AMM en France dans la prophylaxie de la crise migraineuse.

**D'autres médicaments**, dont l'effet n'est pas démontré de manière aussi rigoureuse, sont aussi utilisés :

- la dihydroergotamine (association avec les triptans contre-indiquée)
- l'indoramine (Vidora®)
- inhibiteurs calciques, notamment le vérapamil (Isoptine®)
- antidépresseurs non tricycliques (inhibiteurs de la recapture de la sérotonine)
- différents antiépileptiques, notamment de la nouvelle génération (gabapentine, topiramate, ...)

semblent intéressants au vu des résultats d'essais ouverts.

Des principes et règles d'utilisation doivent être connus, comme pour les traitement de la crise :

- débiter par les médicaments de fond majeurs
- choisir d'abord les médicaments qui n'ont pas été encore essayés, en tenant compte des contre-indications et des pathologies associées (exemple : intérêt des bêta-bloquants chez le sujet anxieux ou hypertendu)
- prescrire un traitement après l'autre, en augmentant progressivement les doses
- augmenter progressivement les doses
- se donner au moins 2 mois de traitement à doses efficaces pour conclure sur le bénéfice ou l'échec
- demander au patient de tenir un calendrier précis des crises pour juger objectivement de la modification de fréquence

### d- Autres traitements

Ils ne doivent pas être négligés

- **les anxiolytiques** : sont utiles en prescription courte pour atténuer l'anxiété qui va de pair avec une recrudescence de crises et favoriser un sommeil réparateur
- **les traitements non médicamenteux** : de nombreux patients ressentent le bénéfice de séances de relaxation, qui leur permettent de ménager des plages horaires de détente

### e- Etat de mal migraineux

Le traitement consiste à :

- essayer une injection de sumatriptan SC, en l'absence de contre-indication (pas de dérivés d'ergot de seigle depuis 24h au moins)
- en cas d'échec, hospitalisation pour réhydratation, perfusion de tricycliques (+/- anti-émétique), sevrage rapide en médicaments pris de manière abusive.

## **Faq 4 - Comment conduire un interrogatoire en cas de suspicion de migraine ?**

L'interrogatoire doit :

### **4-1 Apporter la certitude du diagnostic**

Même si tous les patients ne présentent pas les critères IHS, le diagnostic est simple chez la grande majorité. Il faut se méfier de certaines situations :

- céphalée brutale inhabituelle chez le sujet jeune (diagnostic différentiel d'une première crise de migraine) ---> suspicion d'hémorragie méningée, de poussée hypertensive
- céphalée systématiquement du même côté, à chaque accès ---> suspicion d'une malformation artério-veineuse intracrânienne
- trouble neurologique focal chez un patient migraineux sans antécédent de migraine avec aura ---> suspicion d'accident ischémique transitoire, de crise épileptique partielle
- toute céphalée inhabituelle en intensité ou qualité chez un migraineux connu doit faire discuter une autre cause de céphalée surajoutée

### **4-2 Apporter les explications nécessaires**

- Identifier les facteurs favorisants et déclenchants
- Rassurer (pas de nécessité d'examens inutiles), expliquer (affection bénigne ne signifie pas absence de gêne au quotidien) et entendre les désirs du patient
- Apprécier l'impact socio-professionnel de la maladie et l'état psychologique global
- Informer sur les risques vasculaires liés à la migraine :

⌘ L'infarctus migraineux est une complication rarissime de la migraine

⌘ En revanche, la migraine semble être un facteur de risque d'infarctus cérébral :

\* le mécanisme de cette association n'est pas clair à ce jour

\* le risque absolu reste extrêmement faible (< 20/100.000 sujets-années) et ne justifie donc pas de traitement préventif d'infarctus cérébral chez un sujet migraineux

\* en revanche, le médecin qui prend en charge des patients migraineuses doit être attentif aux autres facteurs de risque pouvant jouer un rôle synergique :

- + obtenir la réduction d'une surcharge pondérale
- + conseiller fermement de ne pas fumer
- + insister, en cas d'utilisation d'un contraceptif oral, sur le recours à une pilule faiblement dosée en œstrogène ou progestatif pur

### **4-3 Proposer une stratégie thérapeutique**

- Noter le plus précisément possible les tentatives thérapeutiques précédentes (durée des traitements, posologies, ...)
- Faire un calendrier des crises
- Décider alors :

⌘ le traitement de crise approprié

⌘ la nécessité d'un traitement de fond

Prendre à nouveau le temps de l'explication, cette fois centrée sur les médicaments :

- commencer par le détail sur les principes généraux des traitements (cf supra)

- poursuivre par l'information sur les médicaments de crise et de fond, avec des messages ciblés sur les produits choisis dans le cas particulier à traiter.

## **ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE**

### **Faq 5 - Quels sont les arguments diagnostiques en faveur d'une algie vasculaire de la face et les principes thérapeutiques ?**

Céphalée essentielle distincte et beaucoup rare que la migraine dont le diagnostic est purement clinique

- Le tableau clinique diffère de celui de la migraine par plusieurs points importants :

✧ Terrain : adulte jeune mais prépondérance masculine

✧ Caractéristiques de la douleur :

\* intensité extrême, maximale en quelques minutes

\* à type de déchirement, d'arrachement, voire de brûlures

\* de localisation strictement unilatérale et, toujours du même côté, péri-orbitaire

\* durant 15 minutes à 3 heures, pouvant survenir à heure fixe

✧ Signes associés : manifestations neurovégétatives homolatérales :

\* larmoiements, congestion nasale, sudation cutanée

\* parfois signe de Claude-Bernard-Horner

- Mode évolutif : évolution par périodes douloureuses de 1 à 3 mois, volontiers saisonnière

- Traitement :

✧ Eradication de l'alcool (facteurs déclenchants fréquents des accès au cours des périodes douloureuses)

✧ Traitement des accès : deux d'efficacité validée :

\* Sumatriptan sous cutanée

\* Oxygénothérapie (au moins 6 litres/mn pendant 15 mn)

✧ Traitement de fond (en période douloureuse, si traitement des accès insuffisant) : vérapamil (Isoptine®, conseillé en première intention), corticoïdes, méthylgerside (Désernil®)

- Complications

✧ Transformation en forme chronique douloureuse, de traitement particulièrement difficile (tricycliques, lithium).

✧ On évoque parfois, en cas de répétition d'accès particulièrement douloureux, un risque suicidaire.

## **NEURALGIES DU TRIJUMEAU**

- Algie de la face fréquente, de cause variée, dont le diagnostic est purement clinique.

- Si une névralgie symptomatique (ou « secondaire ») est suspectée, des investigations complémentaires sont nécessaires

- Le diagnostic différentiel est représenté par les autres causes de douleurs loco-régionales, d'origine variée : douleurs dentaires, de l'articulation temporo-mandibulaire, etc

### **Faq 6 - Quels sont les arguments diagnostiques en faveur d'une névralgie essentielle du trijumeau ?**

Le tableau clinique est habituellement typique :

- **Douleur** caractéristique :

- **Siège** : toujours unilatéral, touchant la branche V2 ou V3, exceptionnellement la V1, parfois deux branches, jamais les trois

- **Qualité** : douleur névralgique à type de décharges électriques fulgurantes, responsables d'un « tic douloureux »
- **Evolution** : salves douloureuses sur quelques minutes séparées par des intervalles libres de toute douleur, se répétant plusieurs fois par jour pendant quelques jours à semaines
- **Mode de déclenchement** : spontanée, lors d'activités spécifiques repérées par le patient (ouverture de la bouche, mastication, ...) ou encore par effleurement d'une zone cutanée ou muqueuse limitée (dite « zone gâchette »). L'existence de cette zone amène le patient à de véritables comportements d'évitement (ne mange plus, ne se rase plus, ...)
- **Examen clinique** : par définition normal dans la névralgie « essentielle » : pas d'hypoesthésie dans la zone douloureuse, de déficit moteur dans le territoire du V3, réflexe cornéen normal.
- **Terrain** : touche surtout la femme après 50 ans.

L'avènement des techniques d'**angio-IRM**, permettant l'étude non invasive des vaisseaux de moyens calibres intracrâniens, a montré que la névralgie dite essentielle correspondait en fait souvent à une compression de la racine du nerf trijumeau par une artère naissant du tronc basilaire (cérébelleuse supérieure le plus souvent)

## Faq 7 - Quels sont les signes cliniques particuliers et les principales causes des névralgies secondaires (dites symptomatiques) ?

Par rapport à la névralgie essentielle, ces névralgies ont des caractères particuliers :

- douleur moins intense
- douleur dans le territoire du V1
- persistance d'un fond douloureux entre les accès
- anomalies à l'examen clinique : hypoesthésie, V3 moteur, atteinte d'autres paires crâniennes

Les principales causes sont :

Atteinte intra-axiale (tronc cérébral)	Sclérose en plaques Syringobulbie Tumeur intra-axiale
Angle ponto-cérébelleux	Neurinome du VIII Autres tumeurs (méningiome, cholestéatome, ...) Anévrysme du tronc basilaire Zona (ganglion de Gasser)
Base du crâne	Tumeur locale (extension d'un cancer du cavum, méningiome notamment du sinus caverneux, etc...) Méningite carcinomateuse Fractures (base du crâne ou d'un sinus, massif facial) Thrombo-phlébite du sinus caverneux Microvascularite du nerf (diabète, Gougerot-Sjogrën, sclérodermie, etc...)

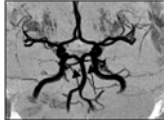
## Faq 8 - Quels sont les traitements contre les névralgies du trijumeau ?

Pour les névralgies secondaires, le traitement de la cause est nécessaire en plus du traitement antalgique. Ce dernier comporte :

- **Première intention** : carbamazépine (Tégrétol®), augmenter très progressivement jusqu'à la dose minimale efficace, généralement comprise entre 600 et 1600 mg par jour. Surveiller les effets secondaires, fréquents chez le sujet âgé (somnolence, vertiges avec syndrome vestibulo-cérébelleux). Le traitement est arrêté entre les périodes d'accès douloureux.
- Alternatives médicales :
  - clonazépam (Rivotril®) à doses très progressives (gouttes) car risque de somnolence
  - phénytoïne (Dihydan®), éventuellement associé à la carbamazépine
  - les nouveaux anti-épileptiques (gabapantén, topiramate,...) semblent prometteurs
- Traitement chirurgical :
  - proposé dans les formes rebelles aux traitements médicamenteux

**L'intervention dite de Jannetta** (décompression vasculaire microchirurgicale du nerf trijumeau) est bien codifiée : elle consiste à libérer le nerf de toute compression vasculaire locale.

Chez le sujet âgé, la **thermocoagulation percutanée du ganglion de Gasser**, est souvent proposée. Elle ne nécessite pas d'ouverture de la boîte crânienne, l'anesthésie générale est de courte durée, l'action est ciblée car le patient participe au repérage de la zone douloureuse (réveil en cours d'intervention). Elle préserve la sensibilité cutanée tactile dans plus de 80% des cas.



**Angio-RM : étude des artères intracrâniennes, pour recherche d'une compression vasculaire du nerf trijumeau à son émergence, notamment par une artère cérébelleuse supérieure (flèches)**

### Points essentiels

- La migraine est la céphalée la plus fréquente (12% de la population), de diagnostic habituellement aisé en raison de ses caractéristiques cliniques : céphalée pulsatile paroxystique, volontiers unilatérale, s'accompagnant de nausées/vomissements. Sa physiopathologie demeure mal connue.
- Dans un cas sur 4, la migraine s'accompagne d'une aura, caractérisée par des manifestations neurologiques focalisées précédant ou accompagnant la céphalée (aura).
- Le traitement repose sur l'éradication des facteurs déclenchants des crises, le traitement de la crise et, parfois, un traitement de fond à visée prophylactique, dont l'indication repose sur la fréquence des crises (> 2 par mois) et leur retentissement socio-professionnel.
- Les traitements de la crise doivent être utilisés de manière graduée, en débutant par les médicaments non spécifiques (antalgiques et AINS). Les médicaments spécifiques de la crise migraineuse sont aujourd'hui dominés par les triptans.
- La migraine s'associe volontiers à d'autres types de céphalées bénignes (céphalées de tension, céphalées par abus d'antalgiques).
- L'algie vasculaire de la face, de diagnostic purement clinique, est rare et de traitement difficile.
- La névralgie du trijumeau essentielle se caractérise par un „tic douloureux“ typique. L'examen clinique doit chercher des arguments en faveur d'une névralgie secondaire, dont les causes sont nombreuses.

### Physiopathologie de la migraine :

Elle demeure mal comprise. Une controverse ancienne oppose la théorie dite vasculaire à celle dite neurogène :

- en faveur de la première, on retient la modification de calibre des artères au cours de la crise (vasoconstriction lors de l'aura, vasodilatation lors de la céphalée), la pulsatilité de la céphalée et l'effet bénéfique de substances vasoconstrictrices.
- en faveur de la deuxième vont les résultats des techniques sophistiquées d'étude du fonctionnement cérébral (tomodensitométrie par émission de positrons), qui révèlent des anomalies de l'activité neuronale au cours de la crise de migraine, dont les modifications artérielles ne seraient que la conséquence.

On accorde aujourd'hui une grande importance au système trigémino-vasculaire, mettant en jeu le ganglion de Gasser (contenant le corps cellulaire des fibres du nerf trijumeau), dont la dépolarisation sous l'influence de stimuli divers provoquerait une libération de neuropeptides vasoactifs responsables de la vasodilatation méningée et d'une hyperexcitabilité neurogène du tronc cérébral (nausées).

### Textes officiels :

- Différents traitements de la migraine (Recommandations de l'ANAES – Octobre 2002).  
(<http://www.anaes.fr/>)



**Tableau 1 : Médicaments spécifiques de la crise de migraine**

DCI	Voie	Nom commercial	Posologie	Dose maximale par jour (semaine)	Contre-indications / Effets secondaires
<b>Dérivés de l'ergot de seigle</b> Tartrate d'ergotamine  Dihydroergotamine (DHE)	per os	Gynergène® caféiné (1cp=1 mg) Migwell® (1 cp = 2 mg)	1 à 2 mg + 1 mg 30' après si échec 2 mg + 2 mg, 30' après si échec	3 à 4 mg (10 mg)	CI : - coronaropathie, HTA - insuf. rénale et hépatique  ES : Fréquents : nausées, vertiges Rares : ergotisme (douleurs et cyanose extrémités → gangrène)
	rectale	Gynergène® caféine (1 suppo = 2 mg)	1 mg + 1 mg 30' après si échec	4 mg (10 mg)	
	IM-SC ou IV	Dihydroergotamine-Sandoz® (1 amp = 1 ml – 1 mg)	2 pulv. + 2 pulv. 30' après si échec	2 mg (12 mg)	
	nasale	Diergo®-Spray (1 pulv = 0,5 mg)		2 mg (12 mg)	
<b>Triptans</b> Zolmitriptan					
Naratriptan					
Sumatriptan	per os	Zomig® (1 cp = 2,5 mg) et Zomigoro®	2,5 mg + 2,5 mg 2h plus tard si reprise	10 mg	CI : - HTA sévère ou mal équilibrée - coronaropathie, AVC, AIT - Wolf- Parkinson-Whitte ES : -Fréquents : nausées, vertiges, somnolence -Rares : douleurs thoraciques, palpitations, angor voire infarctus du myocarde
	per os	Naramig® (1cp = 2,5 mg)	2,5 mg + 2,5 mg 4h plus tard si reprise	5 mg	
	per os SC nasal	Imigrane® (1 cp = 50 mg) (1 amp = 0,5 ml – 6 mg) (spray = 1 ml – 10 mg)	50 mg + 50 mg 2h plus tard si reprise 6 mg 10 mg	300 mg 12 mg 20 mg	
Elétriptan	per os	Relpax® (1 cp = 20 mg ou 40 mg)	20 mg + 20 mg 2h plus tard si reprise	80 mg	
Almotriptan	per os	Almogran® (1 cp = 12,5 mg)	12,5 mg + 12,5 mg 2h plus tard si reprise	25 mg	



**Tableau 2 :** Médicaments antimigraineux de fond majeurs

	<b>Posologie journalière</b>	<b>Contre-indications / Effets secondaires</b>
Béta-bloquants : les 2 premiers ont l'AMM Propranolol (Avlocardyl®) Métoprolol (Lopressor®, Seloken®) Timolol (Timacor®) Aténolol (Ténormine®)	40-240 mg 100-200 mg 10-20 mg 100 mg	CI : BPCO-asthme, BAV II-II, bradycardie sévère, Raynaud, insuffisance cardiaque non contrôlée Effets secondaires : - Fréquents : asthénie, mauvaise tolérance à l'effort - Rares : insomnie, cauchemars, impuissance, dépression
Pizotifène (Sanmigran®)	1,5 mg (3 cp en une prise le soir)	CI : glaucome, adénome prostatique Effets secondaires : somnolence, prise de poids, nausées
Oxétorone (Nocertone®)	120-180 mg (2-3 cp en 1 prise le soir)	Effets secondaires : - Fréquents : somnolence, prise de poids - Rares : diarrhée, nécessitant l'arrêt du traitement
Méthysergide (Désernil®)	4-6 mg (2-3 cp) Arrêt nécessaire 1 mois chaque 6 mois	CI : coronaropathie, HTA sévère, insuffisances rénale et hépatique sévères Effets secondaires : - Fréquents : nausées, vertiges, insomnie - Rares : ergotisme, fibrose rétropéritonéale
Flunarizine (Sibélium®)	5 à 10 mg (1/2 à 1 cp le soir) Pas plus de 6 mois de suite	CI : maladie de Parkinson, dépression Effets secondaires : - Fréquents : somnolence, prise de poids - Rares : dépression, syndrome extrapyramidal
Amitriptyline (Laroxyl®, Elavil®)	20-50 mg le soir	CI : glaucome, adénome prostatique Effets secondaires : sécheresse de bouche, somnolence, prise de poids, hypotension orthostatique
Valproate de sodium (Dépakine®)	500- 1 000 mg	CI : insuffisance hépatique, hépatites Effets secondaires : nausées, prise de poids, somnolence, tremblement, alopecie, atteinte hépatique

## Myasthénie

### Objectifs :

#### 1 - Connaissances requises :

- 1.1 Connaître les principaux éléments physiopathologiques de la myasthénie.
- 1.2 Citer les symptômes révélateurs les plus fréquents et les plus évocateurs.
- 1.3 Citer les principaux arguments (cliniques et paracliniques) du diagnostic.
- 1.4 Citer les complications graves.
- 1.5 Connaître les principes du traitement (traitement symptomatique, traitement de fond, médicaments prohibés).
- 1.6 Savoir que certains médicaments sont prohibés.

#### 2 - Objectifs pratiques :

2.1 Chez un patient réel ou simulé atteint de myasthénie :

- conduire l'interrogatoire et l'examen clinique
- confirmer le diagnostic

2.2 Evoquer le diagnostic de myasthénie sur un ou des cas vidéoscopés.

### Sommaire

#### Introduction

Faq 1 - Quelle est la sémiologie clinique de la myasthénie ?

Faq 2 - Quels sont les examens complémentaires susceptibles de confirmer le diagnostic ?

Faq 3 - Quelle est l'évolution de la myasthénie ?

Faq 4 - Quelle est la pathogénie de la myasthénie ?

Faq 5 - Quel est le traitement de la myasthénie ?

#### Points essentiels

---

### Introduction


La prévalence de la myasthénie auto-immune se situe entre 43 et 64 par million d'habitants. Son incidence varie entre 2 et 5 par année et par million d'habitants. Elle atteint surtout des adultes. Elle est plus fréquente chez la femme que chez l'homme, dans une proportion de 3 pour 2 surtout entre 20 et 30 ans, alors qu'au-dessus de 60 ans les cas masculins sont les plus fréquents. La plupart des cas sont sporadiques.

### Faq 1 - Quelle est la sémiologie clinique de la myasthénie ?

Le diagnostic de myasthénie, souvent évident, est parfois difficile, restant longtemps méconnu.

Le phénomène myasthénique est un déficit de la force musculaire dont le caractère essentiel est de s'accroître à l'occasion d'un effort, ou fatigabilité. La faiblesse musculaire ainsi provoquée tantôt se

limite aux muscles directement mis en action au cours de l'effort, tantôt se manifeste à distance d'eux. La fatigabilité s'accroît au cours de la journée. Cette fatigue se corrige au repos. Un caractère essentiel de ce phénomène est sa correction sous l'effet des drogues anticholinestérasiques. Le froid l'améliore.

L'atteinte de la musculature oculo-palpébrale est évocatrice. Le ptosis est unilatéral au début  et peut se bilatéraliser par la suite, restant habituellement asymétrique. Parfois présent dès le réveil, il a tendance à augmenter en fin de journée. Il s'accompagne ou non d'une diplopie, le plus souvent intermittente. Ptosis et diplopie sont augmentés par la fatigue, la lumière, la fixation d'un objet. La musculature pupillaire est indemne.

L'atteinte des muscles d'innervation bulbaire, retentit sur la phonation, la mastication et la déglutition. La voix s'éteint progressivement, devient nasonnée puis inintelligible. Bien que très caractéristique ce trouble est parfois considéré comme hystérique. Les troubles de la mastication apparaissent au cours des repas, le sujet se trouvant parfois dans l'obligation de soutenir sa mâchoire inférieure avec sa main. Les troubles de la déglutition, souvent modérés, donnent parfois lieu au rejet des liquides par le nez. La dysphagie, à l'image du phénomène myasthénique est améliorée par le froid et aggravée par la chaleur. Une parésie faciale donnant un faciès atone est souvent associée aux troubles bulbaires. Dans de rares cas, la fatigabilité des muscles cervicaux est à l'origine d'une chute de la tête en avant ou de douleurs cervicales liées à un phénomène de contracture.

L'atteinte des muscles des membres prédomine sur les muscles proximaux, plutôt de la ceinture scapulaire. On a décrit des formes limitées aux membres, dites pseudo-myopathiques. Des myalgies orientent parfois à tort vers une maladie rhumatismale ou myositique. Les muscles extenseurs du tronc sont parfois concernés, de même que, moins souvent, les muscles abdominaux.

L'atteinte des muscles respiratoires peut conduire à une décompensation ventilatoire rapide, quelquefois inaugurale, qui fait toute la gravité de la maladie. L'examen clinique fait apparaître le phénomène myasthénique en utilisant des tests de répétition des mouvements comme celui de l'abduction répétée des bras, de l'accroupissement ou de l'occlusion des paupières.


## Faq 2 - Quels sont les examens complémentaires susceptibles de confirmer le diagnostic ?


— **Les tests pharmacologiques** sont essentiellement les tests à l'édrophonium et à la prostigmine. Seules doivent être prises en compte les améliorations franches, à comparer à une injection placebo.

— **Les explorations électrophysiologiques**

### La stimulo-détection répétitive

Si la réponse musculaire évoquée par une stimulation supramaximale unique du nerf est normale, la survenue d'un décrétement (diminution de l'amplitude des potentiels évoqués musculaires) apparaît pour

des fréquences basses de stimulation, le plus souvent à 3 c/sec . La stimulation du nerf spinal avec enregistrement du trapèze permet l'accès à un muscle proximal dans de bonnes conditions techniques et avec une bonne sensibilité. Dans les formes limitées aux muscles oculo-palpébraux et/ou aux muscles d'innervation bulbaire, il peut être intéressant de stimuler le nerf facial. L'augmentation de la température musculaire s'accompagne d'un accroissement du phénomène décrétementiel. On peut utiliser dans un but de sensibilisation, la téτανisation représentée par une contraction volontaire maximale de 20 à 30 sec du muscle étudié, ou encore l'ischémie qui favorise elle aussi la réponse décrétementielle.

L'électromyographie de fibre unique n'est pas utilisée en pratique courante. 

— **La recherche des anticorps anti-récepteurs d'acétylcholine.** Ils sont présents chez 85 à 90 % des malades avec myasthénie généralisée et chez 50 % de ceux avec myasthénie oculaire. Les taux sont variables et il n'existe pas de corrélation avec la gravité de la maladie.

— **Le scanner thoracique** explore la loge thymique à la recherche d'un thymome, bénin ou malin, ou d'un thymus hyperplasique. Une hyperplasie thymique, (thymus macroscopiquement normal mais caractérisé par la prolifération de follicules germinatifs à centre clair), existe dans 65 % des cas et un thymome dans 15 % des cas. Cette constatation conduit à proposer les premières thymectomies dont l'effet bénéfique se manifeste principalement en cas d'hyperplasie thymique simple. Les thymomes peuvent être bénins ou malins.

— **Recherche d'une maladie auto-immune associée :**

Des associations sont fréquentes dans environ 4 % des cas avec une polyarthrite rhumatoïde, une anémie de Biermer, un lupus érythémateux disséminé, une sarcoïdose, un syndrome de Gougerot-Sjögren, une polymyosite, une recto-colite hémorragique, un pemphigus, une maladie de Kaposi, un purpura thrombopénique, une anémie hémolytique auto-immune. Par ailleurs une affection thyroïdienne se retrouve dans 13 % des cas, aussi souvent hyperthyroïdie (qui aggrave en général la myasthénie) qu'hypothyroïdie. Une association avec un cancer n'est pas exceptionnelle.

### Faq 3 - Quelle est l'évolution de la myasthénie ?

L'évolution à la fois prolongée et capricieuse, faite le plus souvent d'une succession irrégulière de poussées et de rémissions, est difficile à schématiser et à prévoir. L'effet de la grossesse est variable, avec un risque d'exacerbation dans 30 à 40% des cas au cours de la grossesse et un risque d'aggravation de 30% en post-partum. Les risques vitaux sont possibles, du fait des crises myasthéniques se manifestant par des troubles respiratoires, avec dyspnée et encombrement. L'évolution fatale se produit dans plus de 2/3 des cas malgré la réanimation. Ces crises myasthéniques ne doivent pas être confondues avec les rares crises cholinergiques secondaires à un excès de drogues anticholinestérasiques nécessitant un sevrage. Ces crises sont souvent précédées de signes de surdosage : fasciculations abondantes, déficit musculaire accru, nausées, vomissements, diarrhée, coliques, hypersalivation, sudation, larmoiement, pâleur, myosis, bradycardie



### Faq 4 - Quelle est la pathogénie de la myasthénie ?

La myasthénie ou « Myasthenia Gravis » est une maladie immunologique liée à un blocage des récepteurs de la plaque motrice par des anticorps anti-récepteurs d'acétylcholine, traduite par une fatigabilité excessive de la musculature striée, améliorée par le repos ou sous l'effet des drogues anticholinestérasiques.

Le phénomène myasthénique d'origine auto-immune est causé par un bloc de transmission de type post-synaptique. L'origine de la réaction auto-immune reste inconnue. Il est toutefois vraisemblable que l'immunogène soit proche des récepteurs d'acétylcholine humain. Il pourrait s'agir d'un récepteur légèrement modifié (par infection virale par exemple) ou d'un antigène étranger, viral ou bactérien, ayant une réactivité croisée avec le récepteur d'acétylcholine.

La responsabilité du thymus est importante. Les récepteurs d'acétylcholine des cellules myoïdes du thymus entraîneraient la stimulation d'anticorps contre les récepteurs d'acétylcholine de la jonction neuromusculaire. Le thymus serait une source de lymphocytes T "helper" stimulant la production de ces anticorps par les lymphocytes B.

Certains antigènes HLA sont plus fréquents chez les myasthéniques. L'antigène HLA-B8 et aussi DR3 sont associés de façon significative aux cas féminins débutant avant 35 ans et comportant une hyperplasie thymique. Dans les cas masculins avec thymome l'antigène HLA-A3, B7, DR2 sont souvent présents. De même l'antigène HLA-B12 serait prédominant chez les jeunes femmes de race japonaise porteuses d'une hyperplasie thymique. Ce type HLA n'a pas de valeur pronostique particulière.

## Faq 5 - Quel est le traitement de la myasthénie ?

Le traitement symptomatique utilise les substances anticholinestérasiques : pyridostigmine (Mestinon<sup>®</sup>), ambenonium (Mytelase<sup>®</sup>). Le risque d'une crise cholinergique doit faire surveiller le surdosage. Les spironolactones ont parfois un effet symptomatique.

La thymectomie est efficace, en particulier chez le sujet jeune.

Si nécessaire, un traitement immunosuppresseur est institué : corticothérapie et/ou immunosuppresseurs cytolytiques (azathioprine surtout, chlorambucil ou cyclophosphamide). La ciclosporine a été efficace dans des cas résistants aux autres traitements mais sa toxicité en limite l'emploi.

Les échanges plasmatiques sont utilisés surtout en période aigüe ou pour passer un cap difficile. Un essai contrôlé récent montre que les immunoglobulines par voie veineuse sont aussi efficaces que les échanges plasmatiques avec une meilleure tolérance.

On doit enfin rappeler que tous les médicaments susceptibles d'altérer la transmission neuromusculaire, sont contre-indiqués au cours de la myasthénie.

Ces drogues sont classées selon leur mode d'action.

- pré-synaptique : corticoïdes, benzodiazépines.
- post-synaptique : tétracyclines, phénothiazines, morphine, triméthaphan, triméthadone.
- effet à la fois pré et post-synaptique : hydantoïnes, polymyxine et ses dérivés, aminosides (surtout néomycine), lincomycine, lidocaïne, procaïnamide, quinidine, bêta-bloquants, sels de lithium, chloroquine, lactate de sodium, antagonistes calciques, carnitine.

En pratique on peut distinguer des médicaments considérés comme des contre-indications absolues : D-pénicillamine; curarisants; antibiotiques du groupe des aminosides; colimycine, bacitracine, polymyxine et cycline injectable; bêta-bloquants même locaux; phénytoïne, diphényl-hydantoïne; triméthadione; dantrolène; quinine, quinidine, chloroquine; procaïnamide.

D'autres médicaments représentent des contre-indications relatives et peuvent être utilisés avec prudence si nécessaire : phénotiazines; carbamazépine; benzodiazépines; neuroleptiques; vérapamil; lithium; progestérone.



### Points essentiels :

Parmi les syndromes myasthéniques,

**- LA MYASTHENIE AUTO-IMMUNE** est la plus fréquente

- **déficits moteurs liés à l'effort et fluctuants** (ptosis, diplopie, voix nasonnée, troubles de la déglutition, muscles de la nuque, ceinture scapulaire).
- **diagnostic** confirmé par
  - . Le test à la prostigmine (Reversol®)
  - . La présence d'un bloc neuro-musculaire
  - . La présence d'anticorps anti-récepteur de l'acétylcholine
- **intérêt de la recherche**  
d'une hyperplasie thymique ou d'un

thymome (scanner thoracique)  
. d'une autre maladie auto-immune,  
associée

• **traitements**

. anti-cholinestérasiques (Mestinon® ou  
Mytélase® )  
. thymectomie (sujet jeune)  
. immunodépresseurs  
. échanges plasmatiques ou  
immunoglobulines polyvalentes  
(pour passer un cap difficile)  
. remettre une liste des médicaments  
formellement contre-indiqués  
au malade (+++)

• **Gravité de l'atteinte de la musculature  
respiratoire**

(détresse aiguë : crise myasthénique)+++

- **Les autres syndromes myasthéniques** sont beaucoup plus rares :

- syndrome d'Eaton-Lambert (souvent  
paranéoplasique)
- myasthénies congénitales
- botulisme, venins de serpents.

## **Neuropathies**

### **Objectifs :**

#### **1. Connaissances requises :**

1.1 Définir le terme « polyneuropathie », vs « mononeuropathie »

1.2 Situer la contribution de l'électrophysiologie neuromusculaire au diagnostic « positif » et physiopathologique des neuropathies périphériques

1.3 Pour les polyneuropathies « longueur-dépendantes » (polynévrites) :

- Décrire les symptômes et signes cliniques
- Connaître les causes principales

1.4 Pour la polyradiculonévrite aiguë (Guillain-Barré) :

- Décrire les symptômes et signes cliniques
- Citer les données de la PL et de l'électrodiagnostic
- Enoncer les éléments du diagnostic différentiel avec le syndrome de la queue de cheval et les méningoradiculites (ex. de la maladie de Lyme)
- Citer les principaux agents infectieux en cause
- Enoncer les principes du traitement

1.5 Pour les mononeuropathies

- Radiculopathies :

- décrire les symptômes et signes cliniques d'une atteinte radiculaire
- citer les causes les plus fréquentes de radiculopathie
- connaître les situations dans lesquelles des examens complémentaires sont indiqués
- connaître le traitement d'une lombosciatique et d'une névralgie cervico-brachiale dues à un conflit discoradiculaire

- Plexopathies :

- décrire les caractéristiques sémiologiques d'une atteinte plexuelle
- énoncer les causes principales de plexopathie

- Mononeuropathies tronculaires :

- décrire les caractéristiques sémiologiques d'une atteinte tronculaire
- énoncer les causes les plus fréquentes
- décrire précisément le syndrome du canal carpien, le syndrome de compression du nerf ulnaire au coude, du nerf fibulaire au col de la fibule, la meralgie paresthésique, et en énoncer les principes thérapeutiques
- énoncer les principales causes des mononeuropathies tronculaires multiples (multinévrites)

#### **2. Objectifs pratiques :**

2.1. Chez un patient réel ou simulé (ARC), atteint de polyneuropathie sensitivo-motrice débutante :

- interroger et examiner le malade
- hiérarchiser les examens complémentaires éventuels

- rédiger l'ordonnance (antalgiques) en cas de polyneuropathie douloureuse
- proposer un schéma thérapeutique étiologique

2.2. Chez des patients réels ou simulés (ARC), d'un cas de mononeuropathie tronculaire (unique ou multiple) :

- interroger et examiner le malade
- réunir des arguments cliniques et, le cas échéant, électrophysiologiques, d'un diagnostic topographique précis
- orienter le diagnostic étiologique
- proposer une thérapeutique

2.3. Sur des cas vidéoscopés, évoquer le diagnostic de :

- polynévrite
- polyradiculonévrite aiguë
- lombosciatique
- meralgie parasthésique
- syndrome du canal carpien, etc...

## Sommaire

[Faq 1 - Quels sont les signes cliniques d'une neuropathie ?](#)

[Faq 2 - Quels sont les examens complémentaires utiles au diagnostic d'une neuropathie ?](#)

[Faq 3 - Quels arguments permettent d'orienter le diagnostic étiologique d'une neuropathie périphérique ?](#)

[Faq 4 - Comment faire le diagnostic d'une polyneuropathie longueur-dépendante ?](#)

[Faq 5 - Quelles sont les présentations possibles de polyneuropathies liées au diabète ?](#)

[Faq 6 - Quelle est la présentation clinique de la polyneuropathie alcoolo-carentielle ?](#)

[Faq 7 - Quelles sont les causes de polyneuropathies longueur-dépendantes en dehors du diabète et de l'alcool ?](#)

[Faq 8 - Quelles sont l'épidémiologie et la physiopathologie du syndrome de Guillain-Barré \(ou polyradiculonévrite inflammatoire aiguë\) ?](#)

[Faq 9 - Quelle est la sémiologie clinique du syndrome de Guillain-Barré ?](#)

[Faq10 - Quels sont les examens complémentaires utiles au diagnostic du syndrome de Guillain-Barré ?](#)

[Faq11 - Quel est le traitement du syndrome de Guillain-Barré ?](#)

[Faq12 - Quelle est la physiopathologie des syndromes canalaire ?](#)

[Faq13 - Quels sont les arguments généraux du diagnostic de syndrome canalaire ?](#)

[Faq14 - Quels sont les principaux syndromes canalaire ?](#)

[Faq15 - Quelle est la sémiologie clinique des principaux syndromes radiculaires lombaires ?](#)

[Faq16 - Quelle est la prise en charge des principaux syndromes radiculaires lombaires ?](#)

[Faq17 - Quelle est la sémiologie clinique des principaux syndromes radiculaires cervicaux ?](#)

[Faq18 - Quelle est la prise en charge des principaux syndromes radiculaires cervicaux ?](#)

[Faq19 - Comment diagnostiquer et traiter une méningo-radiculite après morsure de tiques \(maladie de Lyme\) ?](#)

[Faq20 - Quels sont les principales pathologies du plexus brachial ?](#)

## [Points essentiels](#)

---



## Faq 1 - Quels sont les signes cliniques d'une neuropathie ?

Trois ordres de signes sont plus ou moins complètement associés :

- **Des signes moteurs associant :**

- une **paralysie ou parésie**, par atteinte de la motricité volontaire, réflexe et automatique par souffrance de la voie finale commune (motoneurone alpha). Plus ou moins précédée d'une fatigabilité, elle est complète (car affectant tous les types de motricité), flasque et hypotonique. Elle est cotée de 0 à 5 (0 = pas de contraction ; 1 = contraction faible sans déplacement ; 2 = déplacement faible si pesanteur éliminée ; 3 = déplacement possible contre pesanteur ; 4 = déplacement possible contre résistance ; 5 = force normale). La réponse idiomusculaire est conservée
- une **amyotrophie retardée** de trois semaines par rapport à la lésion nerveuse.
- **des fasciculations** (spontanées ou provoquées par la percussion ou l'exposition au froid). Traduisant l'activité spontanée d'une unité motrice, elles sont en faveur d'une lésion proche de la corne antérieure (motoneurone, racine).
- une **diminution ou une abolition des réflexes ostéo-tendineux** (+++)

- **Des signes sensitifs, souvent les premiers à apparaître :**

- **Signes subjectifs** : ces sensations anormales sont des paresthésies (picotements, fourmillements, engourdissements spontanés), des dysesthésies (déclenchées par le tact) ou des douleurs (brûlures, décharges électriques, striction). Leur origine peut être radiculaire ou tronculaire. La douleur radiculaire a un trajet traçant le long d'un membre. Elle est accrue ou provoquée par les manœuvres élevant la pression du LCR (toux, éternuement) et celles étirant la racine (Lasègue, mouvements du cou). Les signes objectifs sont en revanche absents ou discrets. La topographie est fixe et parfaitement déterminée.
- **Atteinte objective, rarement dissociée** : les troubles concernent les sensibilités superficielle [au tact (épicritique), à la température et à la piquûre (thermo-algique)] et proprioceptive [altération du sens vibratoire, du sens de position des segments de membre, avec signe de Romberg].

- **Des signes neurovégétatifs :**

Il s'agit de **signes vasomoteurs** (œdème, cyanose), de **troubles trophiques** (peau sèche, squameuse et atrophique) et des **phanères** (chute poils, ongles cassants), d'une **hypotension orthostatique**, d'une **impuissance**, d'une **incontinence urinaire**.

- **Autres signes :**

Ils comportent la recherche de gros nerfs et d'un signe de Tinel (douleur projetée sur le trajet du nerf lors de la percussion de celui-ci), d'un signe de Lasègue (douleur radiculaire reproduite lors de l'étirement d'une racine).

**On peut, à l'issue des données cliniques, ébaucher différents types d'atteinte :**

- atteinte des grosses fibres : troubles des sensibilités proprioceptive et tactile, signes moteurs,
- atteintes des petites fibres : troubles de la sensibilité thermoalgique et neuro-végétatifs.

## Faq 2 - Quels sont les examens complémentaires utiles au diagnostic d'une neuropathie ?

Il s'agit de l'examen électrophysiologique neuro-musculaire, de l'analyse du liquide céphalo-rachidien et de la biopsie neuro-musculaire.

- **Electrophysiologie neuro-musculaire** (souvent appelée électromyogramme par abus de langage) : elle confirme la nature neurogène du trouble.

- L'**électromyogramme** proprement dit (analyse à l'aiguille des tracés de repos et de contraction des différents muscles), permet de retrouver des potentiels de fibrillation au repos, un appauvrissement en unités motrices, une accélération de la fréquence des potentiels individualisés (sommation temporelle) et au maximum un potentiel à fréquence élevée (tracé simple) lors de la contraction. Il peut donner une indication topographique (tronculaire, radiculaire, diffuse) et confirme l'absence de signes myogènes.

- **La mesure des vitesses de conduction** reflète le processus histopathologique : les fibres nerveuses sont constituées d'axones (cellules nerveuses), de cellules de Schwann (myéline) et de tissus de soutien (vaisseaux et conjonctif). Les lésions élémentaires des fibres nerveuses sont :

- **La dégénérescence wallérienne** : désintégration progressive myéline-axonale puis bouquets de régénérescence axonale ("clusters").

- **La démyélinisation segmentaire** : mise à nu progressive des axones par destruction de la myéline au niveau des nœuds de Ranvier qui s'élargissent anormalement.

**L'électrophysiologie permet de distinguer :**

- **Les neuropathies démyélinisantes** : ralentissement diffus des vitesses de conduction motrices et sensitives (avec allongement des ondes tardives F et des latences distales motrices). Il peut exister un aspect de bloc de conduction moteur (rapport diminué entre l'amplitude obtenue par stimulation proximale et l'amplitude obtenue par stimulation distale) notamment dans les neuropathies canalaire et les polyradiculonévrites. Ces anomalies sont localisées dans les mononeuropathies multiples et les compressions.

- **Les neuropathies axonales** : les vitesses sont normales ou modérément ralenties, la baisse d'amplitude de la réponse motrice et du potentiel sensitif renseigne sur le nombre d'axones fonctionnels.

- **Analyse du liquide céphalo-rachidien**

Il est habituellement normal. On peut constater une hyperprotéinorachie isolée dans les polyradiculonévrites, le diabète, certaines affections néoplasiques et hématologiques.

- **La biopsie de nerf (complée au muscle sous-jacent)** permet dans certains cas difficiles de confirmer le caractère de la neuropathie (démyélinisation segmentaire, dégénérescence axonale) et oriente parfois le diagnostic étiologique (lésions artériolaires).

### Faq 3 - Quels arguments permettent d'orienter le diagnostic étiologique d'une neuropathie périphérique ?

Il faut tenir compte de différents éléments cliniques :

1. Topographie des signes (uni ou bilatéraux, symétriques ou non)
2. Mode d'installation du tableau
3. Contexte pathologique (diabète, médicaments, traumatisme,...) et des éléments paracliniques (électroneuromyogramme).

#### • Syndrome neurogène symétrique : polyneuropathie

- subaiguë et longueur-dépendante : polyneuropathie toxique et métabolique principalement
- aiguë et démyélinisante : polyradiculonévrite (Syndrome de Guillain-Barré)
- chronique : neuropathie héréditaire

#### • Syndrome neurogène asymétrique : mononeuropathie

- atteinte unique : tronculaire, radiculaire (hernie discale) ou plexuelle
- atteinte multiple : tronculaire (mononeuropathies multiples), ou radiculaires (sténose canalaire, méningo-radiculite)

**Les polyneuropathies**, qui résultent d'une atteinte diffuse et symétrique intéressant les extrémités distales des membres, s'opposent en effet aux mononeuropathies multiples, liées à une atteinte successive dans le temps et l'espace de plusieurs troncs nerveux et impliquant un processus physiopathologique différent. Il faut noter qu'une polyradiculonévrite implique une atteinte diffuse de la totalité des fibres nerveuses, y compris les racines.

### Faq 4 - Comment faire le diagnostic d'une polyneuropathie longueur-dépendante ?

**Cliniquement**, les troubles débutent à l'extrémité distale des membres inférieurs dans les formes habituelles sensitivo-motrices.

- **Troubles sensitifs** : ils sont souvent initiaux, touchant les extrémités des membres inférieurs (paresthésies permanentes, dysesthésies, brûlures). L'atteinte des grosses fibres myélinisées se traduit par des troubles de la sensibilité profonde (ataxie).

- **Troubles moteurs** : au début le patient rapporte des difficultés à la marche, une fatigabilité anormale. Puis s'installe un steppage (déficit releveurs du pied), ensuite le déficit progresse pour intéresser la racine puis les membres supérieurs. Il épargne les muscles respiratoires et les nerfs crâniens. Il existe parfois des crampes (mollets, plante des pieds).

- **Troubles végétatifs** : ils sont liés à une atteinte des fibres amyéliniques : hypotension artérielle orthostatique, troubles vésico-sphinctériens, sexuels (impuissance), troubles digestifs (diarrhée, constipation).

**L'examen confirme l'atteinte symétrique, à prédominance distale, des membres inférieurs :**

- 1/ abolition des réflexes achilléens
- 2/ déficit moteur affectant les releveurs du pied
- 3/ amyotrophie
- 4/ déficit sensitif qui peut être discret (examen particulièrement attentif)
- 5/ atteinte végétative (peau et phanères, hypotension).

**L'électromyogramme** est indispensable dans l'enquête étiologique en permettant de mettre en évidence le processus en cause, axonal ou démyélinisant. **L'analyse du LCR** est surtout intéressante dans les processus démyélinisants (hyperprotéinorachie). **La biopsie de nerf** est peu contributive dans une pratique systématique.

## Faq 5 - Quelles sont les présentations possibles de polyneuropathies liées au diabète ?

Il s'agit d'une des causes les plus fréquentes. L'incidence est difficile à estimer, variant de 5 à 60 %, tenant en grande partie à la difficulté de définir la neuropathie diabétique. Sa répartition est égale dans les deux sexes. L'origine de la neuropathie est inconnue, bien que plusieurs mécanismes semblent pouvoir être incriminés : facteurs vasculaires (augmentation de la perméabilité capillaire au niveau du nerf), facteurs métaboliques (accumulation de sorbitol), facteurs immunologiques (infiltrats de lymphocytes et de macrophages dans les fascicules des fibres amyéliniques).

Il existe très probablement un lien entre l'hyperglycémie et les neuropathies (qui apparaissent le plus souvent 5 à 10 ans après le début du diabète) et les traitements qui maintiennent une glycémie relativement normale peuvent faire régresser des signes neurologiques (par exemple, douleurs et insuline).

**La forme la plus souvent observée est la neuropathie sensitive distale** associée ou non à une atteinte dysautonomique. Survenant généralement chez des patients dont le diabète évolue depuis plus de 5 ans, le début en est généralement lentement progressif mais un début aigu peut être observé (coma diabétique, stress, infection, chirurgie) ou lors de l'instauration d'un traitement par l'insuline. Il s'agit au début de paresthésies (engourdissements, picotements et brûlures) des pieds et plus rarement des mains. L'examen retrouve une aréflexie achilléenne et une hypoesthésie affectant la sensibilité thermoalgique en chaussettes, plus rarement la sensibilité vibratoire. Les douleurs sont fréquentes (pieds et jambes) à type de constriction, de broiement.

**Les manifestations dysautonomiques** comportent des troubles cardiovasculaires (hypotension orthostatique, syndrome de dénervation cardiaque), des troubles de la sphère digestive (Constipation, douleurs abdominales, nausées, dysphagie, diarrhée et incontinence fécale), des troubles génito-urinaires (impuissance, atonie vésicale), des troubles de la motilité pupillaire et une anhydrose fréquente

**Les neuropathies motrices proximales** s'installent de façon subaiguë sur plusieurs semaines : faiblesse musculaire avec amyotrophie des racines des membres inférieurs asymétrique, qui concerne électivement le psoas, les quadriceps, les adducteurs et les muscles postérieurs de cuisse. Des douleurs sont très souvent présentes dans les territoires concernés, d'intensité variable avec une recrudescence nocturne. Les réflexes ostéo-tendineux sont diminués ou abolis aux membres inférieurs et il n'existe pas de signe sensitif déficitaire.

**Les neuropathies focales et multifocales** comportent des atteintes des nerfs crâniens (surtout oculo-moteurs et nerf facial) et des atteintes des membres (tous les troncs nerveux, mais surtout le cubital, le médian et le sciatique poplité externe). L'atteinte du nerf crural reste la plus évocatrice : début aigu avec douleurs à type d'écrasement et à recrudescence nocturne, déficit quadricipital amyotrophiant, abolition du réflexe rotulien, déficit sensitif dans le territoire du crural.

**Les neuropathies du tronc** (douleurs de la poitrine et/ou de l'abdomen)

**Dans tous les cas, le traitement de la polyneuropathie** repose sur l'équilibre du diabète (insuline), le contrôle de la douleur par les imipraminiques, l'utilisation de la 9 alphafluodrocortisone pour l'hypotension orthostatique.

## Faq 6 - Quelle est la présentation clinique de la polyneuropathie alcoolocarentielle ?

**Deuxième cause de polyneuropathie** dans les pays industrialisés après le diabète, elle affecterait plus de 10 % des alcooliques chroniques. Elle est habituellement secondaire à une carence en thiamine (vitamine B1), avec ou sans carence en folates associée, mais aussi à la toxicité directe de l'alcool. Elle touche les fibres motrices, sensibles et végétatives.

S'installant de façon insidieuse et lentement progressive, la polyneuropathie se traduit au début par **des paresthésies à type de fourmillements**, des crampes nocturnes des mollets, une faiblesse motrice s'exprimant par une fatigabilité anormale à la marche. Après un certain temps d'évolution, le patient se plaint de douleurs en étau et surtout de brûlures avec paroxysmes en éclair, voire une hyperpathie douloureuse diffuse, surtout nocturne. Des troubles cutanés (dépigmentation, anhydrose, ongles cassants) sont fréquemment associés.

**L'examen clinique** met en évidence une hypoesthésie, symétrique "en chaussettes", concernant de façon variable les différentes sensibilités, mais moins marquée pour la sensibilité proprioceptive. Il révèle une aréflexie achilléenne, une amyotrophie et un déficit moteur prédominants sur les muscles de la loge antéro-externe de jambe.

**Les anomalies EMG sont très précoces**, traduisant l'existence d'une atteinte sensitivo-motrice axonale (chute de l'amplitude des potentiels d'action sensitifs des nerfs des deux membres inférieurs, puis une diminution nette de l'amplitude des réponses motrices, potentiels polyphasiques à l'aiguille). Le LCR, habituellement non étudié si le contexte clinique et les données EMG sont compatibles avec le diagnostic, pourrait montrer une discrète hyperprotéinorachie.

**Le traitement** associe l'administration parentérale de vitamines, surtout B1, et un régime riche en protéines, voire en cas de douleurs importantes l'utilisation de tricycliques. Cette thérapeutique, associée à l'arrêt de l'intoxication permet une récupération clinique et électrophysiologique, mais pouvant s'étendre sur plusieurs mois.

#### **D'autres formes cliniques ont été décrites :**

- une polyneuropathie aiguë, responsable d'une paraparésie flasque amyotrophiante, de troubles sensitifs intéressant toutes les modalités et d'une aréflexie rapidement ascendante en 24 heures, peut exceptionnellement s'observer chez l'alcoolique dénutri, volontiers à la suite d'un état infectieux.
- une forme ulcéro-mutilante comportant un déficit thermo-algique sévère, des maux perforants plantaires avec ostéolyse, arthropathies, a été individualisé sous le nom de ses premiers auteurs, Bureau et Barrière. E
- enfin à côté de certaines formes purement motrices, il convient de signaler des formes végétatives, rarement isolées, et comportant des troubles de sudation, une hypotension orthostatique, une impuissance, des troubles trophiques et digestifs. Le pronostic est plus réservé, notamment lorsque sont associés des troubles du rythme cardiaque.

### **Faq 7 - Quelles sont les causes de polyneuropathies longueur-dépendantes en dehors du diabète et de l'alcool ?**

#### **• Causes toxiques et médicamenteuses :**

Il s'agit le plus souvent de polyneuropathies sensitives, parfois douloureuses. Les plus souvent incriminés sont l'almitrine, les cytostatiques (notamment la vincristine et les platines), le disulfirame, la chloroquine, le metronidazole, le thalidomide, l'amiodarone, l'isoniazide, la nitrofurantoïne, certains antiviraux analogues des nucléosides (DDC, DDI).

L'EMG témoigne d'une atteinte axonale. Cet examen peut être utilisé pour dépister les manifestations infracliniques, et notamment permettre la poursuite de certaines prescriptions (thalidomide). Les causes toxiques, principalement toxiques industriels comme le benzène, sont plus rares.

#### **• Dysglobulinémies :**

- Gammapathie monoclonale de signification indéterminée. Parmi celles-ci, la **présence d'une IgM** par iso-électrofocalisation doit être recherchée devant une neuropathie sensitive ataxiante comportant une aréflexie et un tremblement d'attitude. L'EMG objective une atteinte démyélinisante. Celles-ci sont volontiers associées à une activité anticorps dirigée contre certains constituants de la myéline (activité anti-MAG).
- Myélome soit dans sa forme lytique (atteinte axonale à l'EMG), soit dans sa forme ostéocondensante (atteinte démyélinisante à l'EMG, syndrome POEMS)
- Maladie de Waldenström
- Cryoglobulinémies devant faire rechercher une infection par le virus de l'hépatite C

#### **• Causes plus rares :**

#### **- Neuropathies héréditaires**

**Dégénératives** : Les neuropathies héréditaires sont dominées par les neuropathies sensitivomotrices de Charcot - Marie Tooth (atrophie péronière, pieds creux, Atteinte sensitivomotrice). L'EMG permet de différencier des formes axonales et des formes démyélinisantes. Dans ce dernier cas (de loin le plus fréquent), le diagnostic peut être conforté par la biologie moléculaire (duplication sur le chromosome 17 ou anomalie du gène de la connexine 32).

**Non dégénératives** : meucodystrophie métachromatique, maladie de Refsum, amylose portugaise (type I), porphyrie aiguë intermittente sont des maladies exceptionnelles.

- **Maladies de système** : Sjögren, Lupus, PAN, Sarcoïdose
- **Hémopathies** : infiltrations leucosiques et lymphomes et **cancers** par infiltration ou atteinte paranéoplasique, à rechercher devant une neuropathie douloureuse (Denny-Brown).
- **Causes Infectieuses** : lèpre (voyage en pays d'endémie) et SIDA (polyneuropathies sensitives à la phase tardive de l'affection).
- **Amylose primitive** ou secondaire (gammopathie)

## **Faq 8 - Quelles sont l'épidémiologie et la physiopathologie du syndrome de Guillain-Barré (ou polyradiculonévrite inflammatoire aiguë) ?**

On estime l'incidence à 1/100 000 sans prédominance pour une période particulière. Elle est rare chez le petit enfant, ce qui rend peu probable une susceptibilité génétique. Il existe fréquemment **un antécédent infectieux respiratoire ou digestif** (55 %) dans les 15 jours précédents. Campylobacter jejuni, VIH et Cytomégalovirus sont plus particulièrement impliqués.

Les lésions démyélinisantes du SGB seraient en rapport avec la production et le passage dans les espaces endoneuraux d'anticorps dirigés contre certains antigènes de la myéline, dont la nature n'a pas encore été établie chez l'homme. L'infection virale déclenche une immunisation croisée contre les antigènes du système nerveux périphérique, responsable d'une **démyélinisation segmentaire et d'une inflammation multifocale d'origine auto-immune**. Cette participation humorale est confirmée par la démyélinisation observée "in vivo" chez l'animal après injection de sérum de patients atteints.

## **Faq 9 - Quelle est la séméiologie clinique du syndrome de Guillain-Barré ?**

La polyradiculonévrite inflammatoire aiguë évolue en trois phases :

### **• Phase d'extension des paralysies**

Elle dure par définition moins de 4 semaines mais elle est souvent de quelques jours (et peut être inférieure à 1 jour). Les manifestations sont variées :

- sensitives fréquentes (paresthésies, picotements distaux des 4 membres).
- parésie débutant aux membres inférieurs, rarement des nerfs crâniens (facial, oculomoteur, dysphagie) à la phase initiale.

L'atteinte du cou et du tronc est plus tardive.

- douleurs (myalgies, radiculalgies).

Elle réalise une parésie plus ou moins symétrique, étendue et sévère, qui prédomine au niveau proximal puis touche les extrémités. La gravité de l'atteinte respiratoire (15 à 29 % seront sous ventilation assistée) impose une surveillance attentive en réanimation dès aggravation ou atteinte de la musculature bulbaire (troubles de déglutition ou de phonation).

### **• Phase de plateau dont la durée serait un facteur de pronostic fonctionnel**

Le déficit moteur est d'intensité variable. L'atteinte des nerfs crâniens est fréquente : facial (souvent bilatérale et symétrique) et troubles de déglutition (derniers nerfs crâniens), alors que l'atteinte des oculomoteurs plus rare. L'aréflexie tendineuse dans les territoires déficitaires est la règle. Le déficit

sensitif est moins important que ne le laisserait supposer l'importance des paresthésies (proprioception surtout). L'atteinte du système nerveux végétatif est fréquente (tachycardie, hypotension orthostatique, anomalie sudation, constipation) et serait un facteur de gravité.

#### • Phase de récupération

Elle se fait dans l'ordre inverse de l'apparition des déficits. La récupération n'est pas toujours parfaite : 15 % auraient des séquelles légères (déficit sensitivo-moteur distal) et 5 % des séquelles très sévères (sujets quadriplégiques et ventilés). On considère qu'il n'y a pas d'amélioration après 12 à 18 mois. Il n'y a pas de corrélation avec une atteinte faciale, les données du LCR, le sexe et la qualité de la récupération. Cette corrélation existe pour la durée de la phase de plateau, la rapidité d'installation du déficit, l'importance de celui-ci, la nécessité d'une ventilation assistée, et une atteinte axonale précoce sur l'électromyogramme.

Les rechutes vraies sont rares et définissent en partie le cadre des formes chroniques.

### Faq 10 - Quels sont les examens complémentaires utiles au diagnostic du syndrome de Guillain-Barré ?

#### • Electromyographie (EMG)

L'EMG a pour but de déceler les éléments en faveur d'un processus de **démyélinisation** des fibres nerveuses. En effet, le déficit moteur est le résultat d'un bloc de conduction complet ou partiel (dispersion temporelle dans ce dernier cas). La mesure des vitesses de conduction objective (souvent de façon retardée, de 3 à 10 jours par rapport au début clinique) :

- une réduction des rapports des réponses motrices obtenues par stimulation proximale et distale (bloc de conduction).
- une augmentation de la latence distale motrice (atteinte des fibres les plus rapides).
- un ralentissement des vitesses de conduction.
- l'observation précoce d'une démyélinisation proximale par allongement des latences des ondes tardives F.

Il n'y a pas de parallélisme entre le degré de la paralysie et le ralentissement des VCM. La multiplicité des lésions impose l'examen sur plusieurs troncs nerveux. Enfin, les potentiels d'action sensitifs sont souvent normaux au début.

L'EMG de détection détecte les éléments d'une atteinte axonale associée, de mauvais pronostic fonctionnel : fibrillations et potentiels de dénervation au repos, sommation temporelle à l'effort (Potentiels déchargeant à une fréquence anormale).

#### • Ponction lombaire.

L'étude du LCR recherche :

- Une hyperprotéinorachie, retardée de 3 à 10 jours par rapport au début de la clinique. Elle peut aller jusqu'à 6 g/l. Il n'y a pas de parallèle entre l'évolution clinique et importance de l'hyperprotéinorachie.
- L'absence de réaction cellulaire (< 10). Une pléiocytose à 50/mm<sup>3</sup> doit faire évoquer un autre diagnostic de neuropathie inflammatoire (méningo-radculite).

#### • Autres examens biologiques

Ils sont habituellement normaux, ou en rapport avec l'infection qui a précédé le SGB (augmentation des transaminases, lymphocytopénie).

## Faq 11 - Quel est le traitement du syndrome de Guillain-Barré ?

• **Les éléments de surveillance** sont centrés sur le dépistage des complications inhérentes à l'importance et la rapidité d'extension des paralysies. Les paramètres cliniques sont le dépistage des troubles de déglutition, de difficultés respiratoires (toux efficace, rythme respiratoire, voire pick flow), de troubles végétatifs (modifications du rythme cardiaque, des chiffres tensionnels) imposant le transfert **en unité de réanimation**. **Une héparinothérapie** par HBPM est systématique en raison du risque de phlébite.

• **Les traitements étiologiques** reposent sur les thérapeutiques immunomodulatrices :

- **Echanges plasmatiques** : efficacité prouvée sur la réduction de la durée de ventilation assistée, de la durée d'hospitalisation et l'amélioration du pronostic fonctionnel

- **Immunoglobulines IV polyvalentes** (400 mg/kg/j) : efficacité comparable aux échanges plasmatiques. Les corticoïdes, les fortes doses de méthylprednisolone ou l'ACTH ont des résultats décevants et ne sont pas indiqués.

## Faq 12 - Quelle est la physiopathologie des syndromes canalaux ?

Ils sont liés à la compression de nerfs périphériques dans des zones anatomiques particulières qui, propres à chaque tronc nerveux, correspondent à un lieu de passage étroit pour le cheminement du nerf. Dans certaines circonstances, ce canal physiologiquement étroit se fait plus exigü encore et comprime les fibres nerveuses. On rattache aussi les compressions dites posturales survenant dans des zones anatomiques localisées où le nerf est superficiel et donc vulnérable si une compression externe vient à s'exercer. La symptomatologie est importante à connaître, pour établir le diagnostic différentiel avec les radiculalgies.

La lésion histologique primitive est **une démyélinisation segmentaire** directement liée au facteur mécanique, d'où un blocage de la propagation de l'influx (bloc de conduction). Lorsque la compression est sévère, les anomalies myéliniques se compliquent de lésions de dégénérescence axonale. Ces éléments sont décelables à l'EMG qui apportera, outre les éléments du diagnostic, les éléments du pronostic : les lésions axonales ne se réparent qu'au prix d'une repousse qui peut ne pas se faire ou de manière imparfaite. Schématiquement, l'atteinte démyélinisante se traduit par un ralentissement ou un blocage de la conduction nerveuse et la dégénérescence axonale par une diminution de la réponse motrice ou sensitive en aval du site lésionnel avec des signes de dénervation des fibres musculaires. De plus, les fibres peuvent être plus sensibles dans certaines conditions (diabète, sensibilité familiale particulière).



## Faq 13 - Quels sont les arguments généraux du diagnostic de syndrome canalaire ?

• **Arguments cliniques** :

L'atteinte d'un nerf mixte peut être purement sensitive ou à prédominance sensitive (paresthésies). Une atteinte purement motrice doit conduire à remettre en cause le diagnostic. L'examen objective le territoire anatomique du déficit moteur et sensitif. Une atrophie traduit l'existence d'une atteinte axonale déjà évoluée. Parfois la stimulation induit une sensation dysesthésique anormale : c'est le signe de Tinel.

• **Electromyographie**


Elle joue ici un rôle fondamental au double plan diagnostique et pronostique :



- **L'électromyogramme** proprement dit permet de déceler des signes de dénervation dans les muscles atteints et de préciser exactement la topographie de l'atteinte motrice (activités spontanées de dénervation en faveur d'une dégénérescence axonale) et de suivre la récupération avec une plus grande sensibilité que la clinique.
- **L'étude des vitesses de conduction nerveuses** va s'attacher à mettre en évidence sur chaque contingent de fibres, motrices ou sensibles, un ralentissement localisé ou un blocage de la propagation de l'influx nerveux. Cette atteinte localisée définit le site de la compression.  
Une exploration élargie permet quelquefois de déceler des atteintes infracliniques dans d'autres sites canaux ou de mettre en évidence une neuropathie diffuse.  
Les examens d'imagerie sont le plus souvent inutiles.

## Faq 14 - Quels sont les principaux syndromes canaux ?

- **Nerf médian au canal carpien** : il s'agit du plus fréquent des syndromes canaux

*Recommandations ANAES 1997 : Stratégie des examens paracliniques et indications thérapeutiques dans le syndrome du canal carpien :* 

- Paresthésies ou engourdissements **nocturnes**, systématisés le plus souvent aux trois premiers doigts, et affectant préférentiellement le côté dominant.
- Associés à une hypoesthésie de la face palmaire des 3 premiers doigts et parfois d'un déficit des muscles de la partie externe de l'éminence thénar (court abducteur du pouce).
- Signes de Tinel (dysesthésies dans les doigts lors de la percussion du canal carpien) et de Phalen (reproduction de l'engourdissement et des paresthésies lors de la flexion forcée du poignet)
- Traitement :
  - 1) En dehors de causes rares (amylose, hypothyroïdie et grossesse) repose sur l'infiltration de corticoïdes en suspension dans le canal carpien, quasi-test diagnostique dans les cas douteux.
  - 2) Si échec ou nécessité de répéter les infiltrations, chirurgie (section du ligament transverse du carpe) après électromyogramme qui confirme le diagnostic en objectivant un ralentissement de la conduction du nerf médian au niveau du canal.

- **Nerf ulnaire au coude** : le nerf est vulnérable dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne, notamment lors de l'appui prolongé ou par un cal ancien et consécutif à une fracture du coude :

- Paresthésies des 4ème et 5ème doigts, hypoesthésie territoire du nerf à la main
- Déficit moteur des muscles intrinsèques de la main et respect du muscle cubital antérieur (flexion cubitale du poignet).
- Traitement chirurgical (transposition du nerf cubital de la gouttière épitrochléo-olécrânienne à la partie antéro-interne de l'avant-bras) après EMG qui montre un ralentissement de la conduction motrice au niveau du coude et une diminution de l'amplitude du potentiel sensitif en aval (main).

- **Nerf radial dans la gouttière humérale**

Cette atteinte fréquente s'observe dans les fractures de l'humérus et lors de la compression externe du nerf (bras coincé sous une tête ou le corps en décubitus latéral) :

- Déficit moteur de l'ensemble du territoire sous-jacent (long supinateur et extenseurs des doigts et du poignet)
- Respect du muscle triceps et du réflexe tricipital
- Le plus souvent la sensibilité (1er espace interosseux dorsal) est respectée.
- Le traitement est le plus souvent conservateur lors de la compression externe.

#### • **Nerf fémoro-cutané ou meralgie paresthésique**

Il s'agit d'une atteinte purement sensitive puisque ce nerf ne comprend pas de contingent moteur. Le site lésionnel est le lieu de passage du nerf sous le ligament inguinal au-dessous de l'épine iliaque antéro-supérieure.

- Dysesthésies, paresthésies en raquette de la partie antéro-externe de cuisse.
- L'atteinte est favorisée par le port d'une ceinture serrée, l'obésité.
- Le traitement est souvent conservateur (infiltration cortisonique au point douloureux de compression), plus rarement chirurgical.

#### • **Nerf sciatique poplité (nerf fibulaire) au col de la fibule**

Ce nerf est exposé en cas de compression externe : il s'agit d'une paralysie posturale :

- Déficit des muscles de loge antéro-externe de jambe (péroniers, jambier antérieur, extenseurs des orteils et pédieux). L'ensemble réalise un steppage.
- Déficit sensitif discret intéressant une zone cutanée du dos du pied.
- Traitement : Abstention si atteinte posturale aiguë. Chirurgie en cas de formes progressives.

### **Faq 15 - Quelle est la séméiologie clinique des principaux syndromes radiculaires lombaires ?**

Ils sont dus à des lésions dégénératives osseuses acquises (arthrosiques) responsables d'une sténose progressive du canal vertébral ou discales (conflit disco-radiculaire) le plus souvent. Plus rarement il peut s'agir d'une cause tumorale (osseuse ou intra-rachidienne, mais aussi extra rachidienne), ou infectieuse (spondylodiscites).

#### • **Symptômes cliniques :**

- **douleurs rachidiennes lombaires** pouvant être aiguës (lumbago responsable d'une contracture réflexe) volontiers après effort de soulèvement ou chroniques (évolution insidieuse).
- **radiculalgie**, le plus souvent unilatérale, partant de la région lombaire basse et adoptant un trajet précis correspondant à la racine concernée. Ce trajet peut toutefois être tronqué ce qui rend le diagnostic difficile.

\* Radiculalgie S1 : face postérieure de la fesse, de la cuisse, du mollet jusqu'au talon, la plante du pied et le 5ème orteil.

\* Radiculalgie L5 : partie postéro-externe de cuisse, face externe de jambe jusqu'au dos du pied et aux premiers orteils

\* Radiculalgie L4 : face antéro-externe de cuisse, bord antérieur de la

jambe, malléole interne, rarement gros orteil

\* Radiculalgie L3 : partie postéro-interne puis antéro-interne de la cuisse, sans dépasser le genou

La douleur est typiquement mécanique, accentuée par les efforts, la station debout, calmée par le décubitus. Elle peut être impulsive à la toux ou aux efforts de défécation.

- **une claudication** sous la forme de paresthésies et de douleurs des membres inférieurs apparaissant lors de la marche, le plus souvent calmées par le repos dans un contexte de lombalgies chroniques. Ces troubles peuvent réduire progressivement le périmètre de marche, le patient pouvant reprendre ses activités locomotrices après un certain temps de repos. Ces éléments évoquent une souffrance pluriradiculaire par sténose lombaire.

• **Examen clinique : du rachis lombaire et neurologique.**

- **Signes rachidiens** : soit spontanés (effacement de la lordiose lombaire, inflexion latérale du côté opposé à la douleur), soit limitation des mouvements (flexion antérieure du tronc : distance doigts sol ; inflexions latérales). On peut reproduire la douleur par la palpation profonde para-médiane en décubitus ventral (signe de la sonnette).

- **Signes radiculaires.** L'examen recherche le signe de Lasègue (en décubitus dorsal, l'élévation du membre inférieur va reproduire la douleur radiculaire L5 ou S1 à partir d'un certain angle par rapport au plan du lit) ou de Léri (en décubitus ventral, l'hyper extension de la cuisse sur le bassin, membre inférieur en extension, peut reproduire une douleur L3 ou L4). Il décèle l'existence de signes déficitaires, de troubles de la sensibilité, et d'anomalie des réflexes ostéo-tendineux, notamment abolition du réflexe achilléen en cas d'atteinte S1, ou diminution du réflexe rotulien lors des atteintes L3 ou L4.

- **Atteinte de la queue de cheval.** L'interrogatoire cherche des troubles urinaires (perte ou rétention d'urines), anaux (constipation, perte des selles) et sexuels (troubles de l'érection) et l'examen une insensibilité périnéale. Ces éléments imposent une IRM en urgence dans l'optique d'un geste chirurgical urgent (< 12 heures).

## **Faq 16 - Quelle est la prise en charge des principaux syndromes radiculaires lombaires ?**

*Recommandations ANAES 2000 : Prise en charge diagnostique et thérapeutique des lombalgies et*

*lombosciatiques communes de moins de trois mois d'évolution :* 

• **Examens complémentaires**

Si la lombosciatique aiguë n'est pas compliquée, aucun examen complémentaire n'est indiqué. Sinon la persistance des symptômes, malgré un traitement médical bien conduit au-delà de six semaines et/ou d'un déficit neurologique franc, peut faire réaliser :

- des radiographies lombaires, à la recherche d'anomalie de densité osseuse (diagnostic différentiel) ou de lésions discarthrosiques, d'un tassement discal, d'un rétrécissement du canal rachidien (pédicules courts), d'un éventuel spondylolisthésis
- une tomodensitométrie réalisée sans injection, à la recherche d'une hernie discale et d'un conflit disco-radiculaire par disparition de l'espace clair épidual antéro-latéral, d'une hernie foraminale. Les fenêtres osseuses montrent l'arthrose lombaire et le retentissement sur le canal rachidien.

- une imagerie par résonance magnétique, dans certains cas, pour visualiser l'ensemble de la queue de cheval et les lésions intra-durales.
- une radiculographie après injection de produit hydrosoluble par ponction lombaire, permettant d'affirmer le conflit disque racine. Elle est envisagée en cas de discordance clinico-densitométrique et dans les sténoses canalaire pour préciser le geste chirurgical. Elle peut être réalisée en position debout et être complétée d'un myélo-scanner donnant de meilleures images du fourreau dural.

#### • **Traitement**

Le traitement médical doit être débuté dès le début des symptômes sur les seuls éléments cliniques : repos, myorelaxants, antalgiques et anti-inflammatoires. Le traitement sera poursuivi pendant deux à quatre semaines, puis sera envisagé une reprise progressive d'activités sous couvert éventuel d'une kinésithérapie appropriée.

En cas d'échec, une prise en charge rhumatologique en milieu hospitalier permettra la réalisation d'infiltrations, de tractions, voire le port d'un corset.

L'échec conduit à la réalisation d'un geste chirurgical, effectué en position genu-pectorale sous anesthésie générale : exérèse de la hernie, laminectomie étendue en cas de sténose canalaire, décompression postérieure en cas de spondylolisthésis.

### **Faq 17 - Quelle est la séméiologie clinique des principaux syndromes radiculaires cervicaux ?**

Les manifestations sont consécutives à une hernie discale, apparue le plus souvent après un traumatisme cervical mineur provoquant une rupture du ligament vertébral, ou, plus souvent, aux lésions arthrosiques des vertèbres cervicales. L'expression clinique peut être liée :

**- à l'atteinte radiculaire (névralgie cervico-brachiale) :** la cervicalgie intéresse toute la nuque, la douleur intéressant l'épaule puis le membre supérieur suivant une topographie qui n'est pas toujours aussi précise

- \* Douleur C5 : face externe du moignon de l'épaule et du bras
- \* Douleur C6 : antérieure à l'épaule, au bras, au coude, à l'avant-bras pour se terminer dans les deux premiers doigts de la main
- \* Douleur C7 : postérieure au bras, au coude, à l'avant-bras et à la main, et irradie dans les trois doigts moyens.
- \* Douleur C8 : bord interne du membre supérieur, se terminant dans les deux derniers doigts.

La douleur peut être exacerbée par les mouvements du rachis, les efforts de toux, et parfois par le décubitus. L'examen clinique peut révéler une limitation douloureuse des mouvements du rachis cervical, une contracture des muscles cervicaux. La mobilisation peut réveiller la douleur radiculaire. Il recherche un déficit moteur, sensitif, une modification (diminution ou abolition) d'un réflexe ostéo-tendineux.

**- à la myélopathie cervicale :** il convient de dépister une souffrance médullaire : atteinte pyramidale volontiers spastique, prédominant sur les troubles sensitifs et sphinctériens.

### **Faq 18 - Quelle est la prise en charge des principaux syndromes radiculaires cervicaux ?**

#### • **Examens complémentaires**

- Les radiographies du rachis cervical, objective la discarthrose, notamment au niveau des trous de conjugaison. Cette arthrose cervicale est cependant très fréquente, ce qui rend nécessaire des

examens plus performants avant d'évoquer sa responsabilité.

- La tomodensitométrie visualise un débord discal
- L'imagerie par résonance magnétique objective l'ensemble du rachis cervical et définit le diamètre du canal rachidien. Elle apprécie l'effacement des espaces sous-arachnoïdiens et d'éventuelles anomalies du signal intra-médullaire sur les séquences pondérées en T2, lors des souffrances médullaires.
- La myélographie couplée au scanner précise parfois plus finement le conflit disco-radriculaire

#### • Traitement

Le traitement médical (repos, anti-inflammatoires, antalgiques, voire corticothérapie, collier cervical) est toujours préconisé en première intention. La plupart des névralgies cervico-brachiales sont guéries en 4 à 6 semaines.

Le traitement chirurgical, d'emblée en cas de signes neurologiques déficitaires moteurs, consiste en l'exérèse discale ou ostéophytique par voie antérieure. En cas d'atteinte médullaire, la chirurgie a pour objectif une stabilisation des troubles neurologiques le plus souvent.

### Faq 19 - Comment diagnostiquer et traiter une méningo-radculite après morsure de tiques (maladie de Lyme) ?

*Borrelia Burgdorferi*, spirochète vecteur de la maladie de Lyme et transmis par une tique, peut être responsable de manifestations dermatologiques (erythema chronicum migrans) à la phase initiale de l'infection. L'absence de traitement par bêta-lactamines ou cyclines peut être suivie de lésions viscérales polymorphes quelques mois après l'infestation initiale ; bloc auriculo-ventriculaire, arthrite, récurrence d'ECM. Environ 10 à 20 % des patients développeront une atteinte neurologique de type méningo-radriculaire.

Il s'agit de douleurs radiculaires très intenses, diurnes et nocturnes, volontiers pluriradiculaires et asymétriques, associées à un déficit sensitivo-moteur dans les territoires atteints. Dans près de 50 % des cas une diplopie faciale est notée. Le syndrome méningé est souvent au second plan et se traduit avant tout par des céphalées.

Le LCR montre une lymphocytose, une hyperprotéinorachie et une glycorachie normale.

L'isoélectrofocalisation des protéines de LCR montre une répartition oligoclonale des protéines.

L'EMG montre des tracés neurogènes dans les muscles innervés par les racines intéressées, alors que les vitesses de conduction sont normales.

Le diagnostic est apporté par la sérologie, après avoir écarté une sérologie croisée avec le tréponème.

Sans attendre le résultat de cette enquête, l'antibiothérapie parentérale par ceftriaxone (2 g/j pendant 15 jours consécutifs), permet une régression rapide des manifestations, principalement des douleurs.

### Faq 20 - Quels sont les principales pathologies du plexus brachial ?

#### • Syndrome de Parsonage –Turner

- Appelé aussi amyotrophie névralgique, il apparaît parfois dans les suites ou au décours d'un traumatisme, d'une intervention chirurgicale, d'une grossesse, d'une vaccination, d'une maladie de système, ce qui fait évoquer une hypothèse auto-immune.

- Les symptômes cliniques sont dominés par une douleur de l'épaule, permanente et insomnante, à type de brûlures, voire de sensation d'arrachement, augmentée par la mobilisation de l'articulation et rebelle aux antalgiques. Elle précède de quelques jours une paralysie qui devient rapidement amyotrophique. Ce déficit est en général contemporain d'une régression des douleurs. Il concerne surtout le plexus brachial supérieur (deltoïde, grand dentelé, sus- et sous-épineux). Il n'y a pas habituellement de fasciculations, les réflexes sont normaux, parfois diminués ou abolis. Les troubles sensitifs sont

en général discrets localisés au moignon de l'épaule (circonflexe). Les signes sont généralement unilatéraux, mais une bilatéralisation n'est pas rare.

- Les données de l'EMG permettent de préciser l'étendue de l'atteinte (tracés neurogènes dans les muscles intéressés) et la normalité des conductions motrices et sensitives des nerfs les plus communément étudiés (radial, cubital et médian). Il est décrit un allongement de certaines latences pour les nerfs proximaux (circonflexe, musculo-cutané, sus-scapulaire). Le LCR est le plus souvent normal, montrant parfois une discrète hyperprotéinorachie.
- L'évolution est généralement favorable, mais doit être évaluée sur une longue période (3 ans). La corticothérapie n'a qu'une action antalgique.

#### • Autres atteintes du plexus brachial

Sont décrites :

- des atteintes compressives : syndrome de Pancoast-Tobias par tumeur de l'apex pulmonaire, responsable d'une atteinte prédominant sur les territoires C8-D1, de douleurs importantes et d'un signe de Claude-Bernard Horner
- des plexopathies post-radiques (survenant plusieurs années après une irradiation sus-claviculaire ou axillaire dans les cancers ORL, du sein et les lymphomes, d'évolution lentement progressive comportant des douleurs un déficit sensitif et moteur, une aréflexie ostéo-tendineuse).

### Points essentiels :

**1. Neuropathies Périphériques** : signes cliniques (atteinte motrice, sensitive et végétative), électriques, biologiques et histologiques résultant d'une atteinte du neurone périphérique.

**2. Importance de l'EMG** : Les vitesses de conduction reflètent le processus en cause :

- Neuropathies démyélinisantes : ralentissement des VC motrices et sensitives
- Neuropathies axonales : normalité des VC, baisse d'amplitude des réponses motrices et sensitives.

**3. Les polyneuropathies : tableau symétrique**

- Subaiguë et longueur-dépendante : polyneuropathie toxique (médicaments), métabolique (diabète et alcool) principalement
- Aiguë et démyélinisante : polyradiculonévrite (Syndrome de Guillain-Barré)
- Chronique : neuropathie héréditaire

**4. Les mononeuropathies : tableau asymétrique**

- atteinte unique : tronculaire, radiculaire (hernie discale) ou plexuelle
- atteinte multiple : tronculaire (mononeuropathies multiples-maladies générales et diabète)
- radiculaires (sténose canalaire, méningo-radiculite).

**5. La polyradiculonévrite aiguë**

- Evolue en trois phases : extension des paralysies (déficit rapidement progressif à prédominance proximal aux membres, diplégie faciale, areflexie ostéo-tendineuse), plateau (durée proportionnelle aux séquelles) et récupération (ordre inverse de l'installation)

- Atteinte démyélinisante à l'EMG (bloc de conduction)
- LCR : dissociation albumino-cytologique
- Traitements immunomodulateurs (immunoglobulines polyvalentes, Echanges Plasmatiques)
- Importance de la surveillance : réanimation si troubles de déglutition ou difficultés respiratoires, anticoagulants

#### **6. Syndromes canaux : Compressions des nerfs périphériques (lieux de passage étroits, compressions dites posturales. Démyélinisation segmentaire (EMG)**

- Nerf médian au canal carpien (le plus fréquent) : Paresthésies ou engourdissement nocturne, des trois premiers doigts-Signes de Tinel et de Phalen-Traitement : infiltration de corticoïdes dans le canal carpien, chirurgie si échec
- Nerf ulnaire dans la gouttière épitrochléo-olécrânienne : Paresthésies des 4ème et 5ème doigts, hypoesthésie territoire du nerf à la main, Déficit moteur des muscles intrinsèques de la main-Traitement chirurgical (transposition du nerf).
- Nerf radial dans la gouttière humérale (fractures de l'humérus et compression externe du bras) : Déficit moteur de l'ensemble du territoire sous-jacent (long supinateur et extenseurs des doigts et du poignet-Respect du muscle triceps et du réflexe tricipital-Traitement le plus souvent conservateur lors de la compression externe.
- Nerf fémoro-cutané ou meralgie paresthésique : Atteinte purement sensitive partie antéro-externe de cuisse favorisée par le port d'une ceinture serrée, l'obésité-Traitement conservateur
- Nerf fibulaire au col de la fibule : Déficit des muscles de loge antéro-externe de jambe (steppage)-Déficit sensitif discret du dos du pied-Traitement conservateur

#### **7. Radiculopathies lors de la pathologie rachidienne lombaire (lésions dégénératives osseuses acquises par arthrose ou conflit disco-radulaire, rarement cause tumorale ou infectieuse) :**

Douleurs rachidiennes lombaires, radiculalgie mécanique le plus souvent unilatérale (région lombaire et trajet précis au membre inférieur), voire claudication (douleurs des membres inférieurs apparaissant lors de la marche, lors des souffrances pluriradiculaires par sténose lombaire. Examen : signes rachidiens (raiduer lombaire), radiculaires (Lasègue) et neurologiques (dépiége syndrome de queue de cheval-signes sphinctériens).

Pas d'examens complémentaires si la lombosciatique n'est pas compliquée. Sinon la persistance des signes malgré un traitement médical bien conduit au-delà de six semaines et/ou d'un déficit neurologique franc, peut faire réaliser : des radiographies lombaires, une tomodensitométrie réalisée sans injection, à la recherche d'une hernie discale et d'un conflit disco-radulaire voire une IRM ou une radiculographie après injection de produit hydrosoluble par ponction lombaire en cas de discordance clinico-densitométrique et dans les sténoses canaux

Traitement médical dès le début des symptômes pendant deux à quatre semaines, si échec prise en charge rhumatologique (infiltrations, tractions) puis éventuel geste chirurgical

#### **8. Radiculopathies lors de la pathologie rachidienne cervicale (hernie discale ou lésions arthrosiques) :**

- Cervicalgie et irradiation au membre supérieur (topographie pas toujours précise), La exacerbée par les mouvements du rachis, les efforts de toux, et le décubitus.
- Examen : limitation douloureuse des mouvements du rachis cervical, une contracture des muscles cervicaux., recherche un déficit moteur, sensitif, une modification d'un ROT, et des signes de souffrance médullaire.
- Examens complémentaires : radiographies du rachis cervical (discarthrose), tomodensitométrie (débord discal), IRM (diamètre du canal rachidien et souffrance moelle), voire myélographie couplée au scanner (conflit disco-radulaire)
- Traitement : médical toujours préconisé en première intention chirurgical si

signes neurologiques déficitaires

**9. Les méningoradiculites après morsure de tiques :**

Douleurs radiculaires très intenses, diurnes et nocturnes, volontiers pluriradiculaires et asymétriques, associées à un déficit sensitivomoteur dans les territoires atteints, diplégie faciale, céphalées-LCR : lymphocytorachie et hyperprotéinorachie, répartition oligoclonale des protéines-EMG tracés neurogènes dans les muscles innervés par les racines intéressées et VCN normales-Diagnostic sérologique-Antibiothérapie parentérale par ceftriaxone (2 g/j pendant 15 jours consécutifs)

**10. Atteintes du plexus brachial :**

Syndrome de Parsonage –Turner (amyotrophie névralgique : douleur de l'épaule, permanente et insomnante, rebelle aux antalgiques puis déficit amyotrophiant, ROT normaux, signes souvent unilatéraux-LCR normal-Evolution généralement favorable) et Atteintes compressives (Tumeur de l'apex pulmonaire : atteinte C8-D1, douleurs importantes et signe de Claude-Bernard Horner), Plexopathies post-radicales



# ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UN DEFICIT MOTEUR ET/OU SENSITIF DES MEMBRES (item 301)

## Objectifs :

▣ Devant un déficit moteur ou sensitif des membres, argumenter les principales hypo-thèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.

### 1. Connaissances requises

- 1.1 Savoir qu'un trouble de la motilité d'un membre peut avoir des causes neurologiques (troubles de la motricité) et des causes non neurologiques (ostéoarticulaires, vasculaires, psychiques etc... )
- 1.2 Connaître les caractéristiques cliniques de l'atteinte de la motricité selon le niveau (système nerveux central, système nerveux périphérique, jonction neuro-musculaire, muscle)
- 1.3 Connaître la valeur d'orientation diagnostique :
  - du mode d'apparition et du profil évolutif
  - de la topographie (brachio-faciale, en chaussettes, atteinte sensitive dissociée, syndrome alterne, niveau sensitif)
- 1.4 Citer les complications pouvant survenir après un déficit moteur d'un membre, ainsi que les principes de leur prévention

### 2. Objectifs pratiques

Chez un patient atteint d'un déficit moteur et/ou sensitif des membres :

- conduire l'interrogatoire et l'examen clinique
- proposer une stratégie d'examens complémentaires en fonction de la localisation (et apprécier leur urgence en fonction du mode d'apparition et/ou du profil évolutif).

## Sommaire

### Introduction

[Faq 1 - Quels sont les troubles de la motilité d'origine autre que neurologique ?](#)

[Faq 2 - Quelles sont les étapes essentielles du diagnostic clinique devant un déficit moteur ou sensitif des membres ?](#)

[Faq 3 - Etape topographique : comment s'orienter ?](#)

[Faq 4 - Etape étiologique : comment s'orienter ?](#)

[Faq 5 - Quelles sont les investigations complémentaires utiles devant un déficit moteur ou sensitif des membres et comment les hiérarchiser ?](#)

[Faq 6 - Comment s'orienter devant un déficit transitoire ?](#)

[Faq 7 - Quelles sont les complications d'un déficit moteur ou sensitif d'un membre ?](#)

### Points essentiels

---

## Introduction

Les troubles de la motilité ou de la perception d'un membre sont des motifs fréquents de consultation, parfois dans des situations d'urgence. Tout médecin doit savoir orienter son diagnostic :

- 1) en faisant la distinction entre un déficit par atteinte des voies de la motricité ou de la sensibilité et un trouble de la motilité d'origine non neurologique.
- 2) en reconnaissant les caractéristiques cliniques de l'atteinte de la motricité ou de la sensibilité selon

le niveau. Cette étape de reconnaissance topographique est un préalable indispensable à la demande d'investigations complémentaires orientés.

## **Faq 1 - Quels sont les troubles de la motilité d'origine autre que neurologique ?**

Il faut évoquer notamment :

- ✦ une origine ostéo-articulaire : toute fracture, toute arthropathie aiguë peut être responsable d'une impotence fonctionnelle d'un membre en cas de douleur exquise à la mobilisation.
- ✦ une origine vasculaire : une artérite des membres inférieurs provoque un trouble de la motilité après un périmètre de marche variable selon la sévérité de l'affection. Le principal signe fonctionnel est la crampe musculaire, généralement localisée au mollet (claudication douloureuse).
- ✦ de manière plus large, toute douleur, quelle qu'en soit la cause, peut restreindre la mobilisation d'un membre (lésion cutanée étendue, hématome profond, etc...)
- ✦ l'origine psychogène d'un trouble de la motricité ou de la sensibilité est loin d'être exceptionnelle, et peut poser des problèmes diagnostiques difficiles lorsqu'elle apparaît sans contexte psychiatrique connu. Les arguments en sa faveur sont :
  - le contexte d'apparition (choc émotionnel).
  - les discordances anatomo-cliniques (par exemple : zone d'anesthésie débordant un territoire sensitif anatomique).
  - les discordances entre le handicap et les signes observés. Ainsi un membre inférieur apparemment paralysé et flasque au lit n'empêchera pas la marche, ni un membre supérieur apparemment anesthésié le retrait de la main d'une source de chaleur.
  - le manque de reproductibilité des signes d'un examen clinique à l'autre.

**Il est relativement fréquent qu'un trouble de la motilité d'un membre soit d'origine multifactorielle.** C'est le cas par exemple de complications rhumatologiques sur déficit moteur (périarthrite scapulo-humérale sur hémiparésie,...), ou de l'apparition d'un trouble d'origine psychique sur un déficit neurologique authentique. Distinguer la part de chacune de ces origines relève de l'expérience clinique et du résultat d'investigations ciblées.

## **Faq 2 - Quelles sont les étapes essentielles du diagnostic clinique devant un déficit moteur ou sensitif des membres ?**

Les 2 étapes, topographique et étiologique, sont intimement liées, car elles font toutes deux appel à des informations tirées de l'interrogatoire (du patient, parfois de son entourage), de l'observation du ou des membres concernés au cours de la consultation, de l'examen clinique. La demande d'investigations complémentaires en représente l'aboutissement.

Il faut être attentif à interpréter correctement les termes utilisés par le patient pour décrire son trouble. Il est fréquent qu'un trouble de la marche, quelle que soit son origine (ataxie cérébelleuse, marche parkinsonienne,...), soit rapporté par le patient à un déficit des membres inférieurs. Des termes comme « engourdissement » ou « lourdeur » d'un membre peuvent correspondre à des symptômes différents selon les patients. Une « malhabileté » de la main peut correspondre à un déficit des muscles intrinsèques, mais aussi à un trouble de la perception ou à un trouble du contrôle moteur (atteinte cérébelleuse, extrapyramidale, apraxie).

## **Faq 3 - Etape topographique : comment s'orienter ?**

### **• Déficit moteur**

Niveaux d'atteinte possibles :

- ✦ premier motoneurone
  - hémisphère cérébral (cortex ou profondeur)
  - tronc cérébral (péduncule cérébral, protubérance, bulbe)
  - moelle épinière (cervicale, dorsale, lombaire)
- ✦ deuxième motoneurone
  - corne antérieure de la moelle
  - racine motrice
  - plexus

- tronc nerveux
- ⌘ jonction neuro-musculaire
- ⌘ muscle

L'orientation vers un des niveaux d'atteinte de la motricité passe par une analyse sémiologique précise :

- **Identifier un des grands syndromes moteurs** : syndrome pyramidal, syndrome neurogène périphérique, syndrome myasthénique et syndrome myogène.

- **Tenir compte de la combinaison de l'atteinte des membres** :

- \* hémiplégie -> atteinte du système nerveux central remontant au moins à la moelle cervicale. L'atteinte de la face permet d'affirmer l'existence d'une lésion supra-médullaire. Une hémiplégie peut être proportionnelle (atteinte homogène brachio-faciale et du membre inférieur) en cas de lésion hémisphérique profonde, ou non proportionnelle (atteinte brachio-faciale prédominante) en cas de lésion corticale. Une hémiplégie sans trouble sensitif associé (dite « motrice pure ») oriente vers une lésion de petite taille de la capsule interne ou de la protubérance (petit infarctus profond dit « lacunaire »)
- \* tétraplégie et paraplégie -> atteinte de la moelle ou, en cas de paraplégie flasque, atteinte de la queue de cheval, atteinte multi-radulaire (polyradiculonévrite, méningo-radiculite). Rarement, une paraparésie peut témoigner d'une lésion bi-hémisphérique (infarctus cérébral antérieur bilatéral, hématome fronto-basal, méningiome de la faux du cerveau).
- \* atteinte bilatérale et distale des membres inférieurs -> polyneuropathie
- \* atteinte bilatérale et proximale des membres (signe du tabouret) -> myopathie
- \* la combinaison d'une atteinte hémicorporelle et d'une atteinte d'un nerf crânien moteur (III, VII, XII) controlatéral correspond à un syndrome alterne moteur. Elle témoigne d'une lésion située dans le tronc cérébral.

- **Juger d'autres caractéristiques du déficit moteur** :

- \* positionnement anormal d'un membre (par exemple, chute de la main en col de cygne en cas de paralysie radiale) ou modification de la démarche (par exemple, steppage en cas de paralysie sciatique poplitée externe). La déviation d'un membre supérieur vers l'extérieur avec rotation interne, à la manœuvre de Barré, évoque un trouble de la sensibilité profonde proprioceptive et non un déficit moteur.
- \* déficit comparatif de groupes musculaires antagonistes : la prédominance du déficit sur les muscles raccourcisseurs aux membres inférieurs et sur les muscles extenseurs aux membres supérieurs est caractéristique d'une atteinte pyramidale.
- \* notion de fatigabilité, qui oriente vers une atteinte de la jonction neuro-musculaire.

- **Rechercher les signes associés au déficit moteur et évocateurs d'un grand syndrome moteur** :

La recherche de ces signes nécessite l'étude des :

- \* réflexes (ostéo-tendineux, cutanés notamment plantaires)
- \* tonus et la trophicité musculaire
- \* signes sensitifs associés
- \* certains signes orientent vers des sous-groupes d'affections, restreignant le champs des causes possibles : ainsi, des fasciculations abondantes orientent vers une atteinte de la corne antérieure, une myotonie vers certaines affections musculaires.

### • **Déficit sensitif**

L'examen est parfois difficile car il nécessite une bonne coopération et la concentration du patient.

C'est la raison pour laquelle il est parfois réalisé en plusieurs fois.

Il cherche à établir les modalités de sensibilité touchées. Certains signes et présentations évoquent d'emblée des syndromes topographiques particuliers :

- **hypoesthésie en gants et en chaussettes** en faveur d'une polyneuropathie. L'atteinte prédominante sur une des modalités de la sensibilité peut orienter vers des causes précises (thermo-algique pure : amylose, par exemple ; proprioceptive : polyradiculonévrite ou gammopathie IgM, par exemple) . En réalité, les différentes modalités sont le plus souvent atteintes de manière homogène.
- **niveau sensitif sur le tronc ou le cou**, témoignant d'un syndrome lésionnel en cas de myélopathie.
- **dissociation des troubles sensitifs** sous-lésionnels du syndrome de Brown-Séquard (atteinte de la sensibilité thermo-algique d'un côté, des sensibilités tactile et proprioceptive de l'autre, de manière homolatérale à un syndrome pyramidal)

- **atteinte suspendue et dissociée** de la sensibilité thermo-algique dans le syndrome syringomyélique.
- **syndrome alterne sensitif** (hypoesthésie croisée de la face et de l'hémicorps controlatéral), par exemple dans le syndrome de Wallenberg (atteinte ischémique de la fossette latérale du bulbe).

#### Faq 4 - Etape étiologique : comment s'orienter ?

Elle repose d'abord sur l'interrogatoire qui précise le mode d'apparition et le profil évolutif du déficit. Les processus lésionnels qui peuvent être responsables de déficits moteur ou sensitif des membres sont extrêmement variés (vasculaire, tumoral, inflammatoire, infectieux, traumatique, dégénératif). Les profils évolutifs les plus fréquemment observés sont :

- une apparition brutale avec amélioration progressive (AVC, traumatisme)
- une installation progressive et d'un seul tenant, qu'elle soit rapide (première poussée de sclérose en plaques, polyradiculonévrite aiguë) ou lente (tumeur cérébrale, abcès, polyneuropathie, sclérose latérale amyotrophique, myopathie)
- des épisodes d'installation rapide avec régression secondaire (poussées successives de sclérose en plaques)

Le contexte et les renseignements apportés par l'examen clinique (cf plus haut) complètent cette étape, permettant la formulation d'hypothèses étiologiques. Parmi ces hypothèses, il faut privilégier les plus fréquentes et celles (mêmes rares) nécessitant une prise en charge thérapeutique en urgence. Cette étape se poursuit par la réalisation d'investigations complémentaires.

#### Faq 5 - Quelles sont les investigations complémentaires utiles devant un déficit moteur ou sensitif des membres et comment les hiérarchiser ?

Aucune n'est réalisée systématiquement. Leur demande et leur ordre dépend des hypothèses étiologiques formulées à partir des données cliniques :

##### • Investigations

- **Imagerie du SNC** (scanner ou, mieux, IRM, dont le niveau d'exploration dépendra des conclusions du raisonnement topographique) à la recherche :

- α au niveau cérébral, d'une lésion vasculaire (ischémie ou hématome), tumorale, infectieuse, inflammatoire expliquant le déficit. La présence d'autres lésions peut être d'une grande importance diagnostique (exemple : multiples plaques de démyélinisation)
- α au niveau médullaire, d'une lésion extra-axiale (compression osseuse d'une myélopathie cervico-artrosique), intra-axiale mais extra-médullaire (méningiome, neurinome), ou intra-médullaire (tumeur gliale, épendymome, plaque de démyélinisation, lésion vasculaire)

- **Electromyogramme (EMG)** pour confirmer les syndromes neurogène périphérique, de la jonction neuro-musculaire, myogène :

- α suspicion d'atteinte du SNP : les principaux paramètres étudiés sont :
    - \* en détection : recherche de tracés neurogènes (pauvres et accélérés)
    - \* en stimulo-détection : les vitesses de conduction motrice et les potentiels sensitifs distaux
- Dans le vaste groupe des neuropathies périphériques, l'EMG fournit des aides multiples pour : préciser l'extension des lésions (multiples racines touchées, mononeuropathie révélatrice d'une multinévrite, ...), préciser le mécanisme de l'atteinte du nerf (axonal avec vitesses de conduction motrice préservées et potentiels sensitifs distaux franchement diminués ou démyélinisant avec vitesses de conduction motrice diminuées et potentiels sensitifs distaux relativement préservés), déterminer le niveau de compression d'un nerf (médian au canal carpien, cubital au coude, sciatique poplitée externe au col de péroné).
- α suspicion d'atteinte de la jonction neuro-musculaire : l'EMG recherche un bloc par stimulation itérative à basse (bloc post-synaptique : myasthénie) ou haute (bloc pré-synaptique : syndrome de Lambert-Eaton) fréquence.
  - α suspicion d'atteinte musculaire : tracés myogènes (riches et polyphasiques) en détection avec stimulo-détection normale.

- **Ponction lombaire** : en cas de suspicion d'atteinte inflammatoire du SNP (polyradiculonévrite,

méningo-radiculite) ou du SNC (sclérose en plaques)

- **Examens biologiques sanguins** : ils sont demandés au cas par cas. Ils peuvent être d'une aide déterminante pour le diagnostic positif (enzymes musculaires élevées pour une atteinte musculaire) ou étiologique (diabète révélé par une polyneuropathie).

- **Biopsies** : musculaire ou neuro-musculaire, elles permettent la confirmation histologique d'un syndrome neurogène périphérique ou myogène, et peuvent apporter des arguments-clés pour le diagnostic étiologique. La biopsie neuro-musculaire ne se conçoit qu'en cas d'atteinte des fibres sensibles à l'examen clinique et à l'EMG. A la différence de la biopsie musculaire, elle peut être source de complications (zone d'hypoesthésie séquellaire sur la face dorsale du pied après biopsie du nerf musculo-cutané, difficultés de cicatrisation, ...). Elle se discute au cas par cas en fonction de l'âge, de l'évolutivité de l'atteinte et des hypothèses diagnostiques (accessibilité à une thérapeutique).

#### • Hierarchisation des investigations

On peut schématiquement retenir 5 présentations nécessitant des investigations en urgence :

- **Hémiplégie** : imagerie cérébrale dans tous les cas, puis orientation selon l'aspect de la lésion : bilan vasculaire si ischémie, bilan tumoral systémique si métastase, ponction lombaire si aspect inflammatoire ou évocateur d'encéphalite.

- **Tétraplégie et Paraplégie centrales** : IRM médullaire de niveau ciblé (en sachant que le niveau de la lésion peut être sus-jacent au niveau supérieur de la clinique, lors de la phase d'extension des troubles), éventuellement complétée d'une ponction lombaire (en l'absence de compression médullaire). En cas de paraplégie périphérique, IRM centrée sur la queue de cheval.

- **Atteinte successive de plusieurs troncs nerveux** : EMG en urgence pour confirmer une multinévrite, recherche d'un diabète, discussion d'une biopsie neuro-musculaire.

- **Atteinte sensitive/motrice rapide, symétrique et globale des membres** : EMG et ponction lombaire à la recherche d'une polyradiculonévrite aiguë, en sachant que ces examens peuvent être normaux les premiers jours.

- **Fatigabilité sévère des membres** : EMG à la recherche d'une myasthénie généralisée.

D'autres situations fréquentes nécessitent des examens dans des délais moins urgents :

- **Atteinte sensitive/motrice progressive et symétrique des membres** : EMG pour confirmer une polynévrite et examens biologiques à visée étiologique (recherche de diabète, syndrome inflammatoire, gammopathie, hypothyroïdie, carence vitaminique)

- **Atteinte motrice proximale, progressive et symétrique des membres** : EMG à la recherche d'une atteinte musculaire ou d'un bloc neuro-musculaire, dosage des enzymes musculaires, discussion d'une biopsie musculaire.

### Faq 6 - Comment s'orienter devant un déficit transitoire ?

Qu'il soit sensitif ou moteur, un déficit transitoire pose des problèmes particuliers :

- Accident ischémique transitoire (AIT), de diagnostic souvent difficile. Les implications pronostiques et thérapeutiques du diagnostic sont telles que tout déficit moteur ou sensitif transitoire sans cause autre évidente doit être exploré comme un AIT (bilan artériel, cardiaque, d'hémostase)
- Migraine : aura sensitive fréquente (notamment de localisation cheiro-orale), beaucoup plus rarement motrice (exceptionnellement, migraine hémiplégique familiale).
- Plus rarement, crise épileptique partielle, lésion cérébrale expansive.

### Faq 7 - Quelles sont les complications d'un déficit moteur ou sensitif d'un

## membre ?

Elles sont nombreuses et nécessitent d'être prévenues.

▣ **Les complications générales** sont les plus redoutables et surviennent surtout en cas de déficit des membres inférieurs :

- **complications thrombo-emboliques** chez un patient confiné au lit. Les mesures de prévention d'une thrombo-phlébite d'un membre inférieur doivent être mises en place très rapidement : anticoagulation à doses isocoagulantes (HBPM), mobilisation et stimulations mécaniques du retour veineux. Tout essoufflement, douleur basi-thoracique, malaise ou décalage sub-fébrile doit faire craindre une embolie pulmonaire chez ces patients exposés.

- **complications broncho-pulmonaires** par encombrement, favorisé par l'alitement et parfois des fausses routes.

- **chutes** lors de la reprise de la marche, par déficit moteur ou trouble proprioceptif sévère, avec risque de fractures ou traumatisme crânien.

▣ **Les complications loco-régionales** sont également fréquentes :

- **escarres**, talonnière d'appui ou sacrée, prévenues par les modifications régulières du positionnement au lit (décubitus latéral alterné), les massages cutanés pluriquotidiens, la mobilisation du membre paralysé et le matériel de décharge (coussins de forme diverse, matelas à eau).

- **enraidissement** d'un membre déficitaire avec risque de rétraction (sur hypertonie pyramidale notamment) et de complications ostéo-articulaires :

\* périarthrite notamment scapulo-humérale

\* ostéome para-articulaire, notamment au coude et au genou.

Le traitement est essentiellement préventif (mobilisation précoce), parfois curatif (intervention sur tendons rétractés)

- **algo-neurodystrophie** du membre supérieur, dont la prévention passe par la prise en compte, lors de toute mobilisation, de l'instabilité de l'épaule par déficit des muscles rotateurs. Une fois la complication apparue, le traitement fait appel au repos, au refroidissement du membre et parfois à la calcitonine.

- **traumatisme** d'un membre porteur d'un déficit sensitif : brûlures non perçues à la main, troubles trophiques au pied (mal perforant)

### Points essentiels

- Un trouble de motilité d'un membre peut avoir des causes neurologiques ou non neurologiques.
- L'orientation étiologique face à un déficit moteur ou sensitif nécessite un diagnostic topographique préalable, dont dépendent les investigations complémentaires ciblées.
- De nombreuses complications peuvent survenir après un déficit moteur ou sensitif, nécessitant des mesures préventives adaptées.

## Diplopie

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises :

- 1.1 Citer les causes de diplopie isolée.
- 1.2 Citer les causes de diplopie avec douleur ipsilatérale (ophtalmoplégie douloureuse).
- 1.3 Citer les causes de diplopie associée à des signes neurologiques et/ou généraux.
- 1.4 Décrire les caractéristiques cliniques d'une diplopie due à une myasthénie.

#### 2. Objectifs pratiques :

##### 2.1 Chez un patient réel ou virtuel atteint de diplopie :

- conduire l'interrogatoire et l'examen clinique
- proposer une stratégie d'examens complémentaires en fonction des hypothèses les plus probables

##### 2.2 Evoquer, sur des cas vidéo :

- le diagnostic d'une paralysie oculomotrice
- le diagnostic de myasthénie

### Sommaire

[Faq 1 - Quelles sont les différentes catégories de diplopie et les principes d'orientation du diagnostic ?](#)

[Faq 2 - Quelle est la sémiologie élémentaire d'une paralysie oculomotrice \(ophtalmoplégie\) ?](#)

[Faq 3 - Quelles sont les circonstances de survenue immédiatement évocatrices d'une cause d'ophtalmoplégie ?](#)

[Faq 4 - Quelles sont les causes d'ophtalmoplégie douloureuse ?](#)

[Faq 5 - Quelles sont les caractéristiques de l'ophtalmoplégie myasthénique ?](#)

[Faq 6 - Comment orienter le diagnostic d'une ophtalmoplégie totalement isolée ?](#)

#### [Points essentiels](#)

---

### Faq 1 – Quelles sont les différentes catégories de diplopie et les principes d'orientation du diagnostic ?

Une diplopie se définit par la perception visuelle double d'un objet unique.

Les diplopies monoculaires (persistant après l'occlusion d'un œil) sont rares et de causes « ophtalmologiques » (trouble de la réfraction, anomalie des milieux transparents).

Les diplopies binoculaires (disparaissant après l'occlusion d'un œil) témoignent de paralysies oculomotrices (POM), liées à une atteinte des noyaux, des nerfs ou des muscles oculo-moteurs ; elles peuvent être dues également à une atteinte de la jonction neuromusculaire. (NB : les POM constituées très lentement – sur des années – ou congénitales, ne donnent pas de diplopie).

L'orientation diagnostique devant une diplopie binoculaire repose beaucoup plus sur les symptômes et signes éventuellement associés, les circonstances de survenue, le contexte pathologique, l'âge et le profil évolutif, que sur la détermination du muscle atteint.

## Faq 2 – Quelle est la sémiologie élémentaire d'une paralysie oculomotrice (ophtalmoplégie) ?

- Le malade peut se plaindre de voir double ou parfois seulement « flou » (lorsque la POM est discrète). La disparition du symptôme à l'occlusion d'un œil a la même valeur qu'une diplopie.
- Une POM n'est pas nécessairement neurogène : elle peut être myogène ou neuro-musculaire (synapse). Il est donc préférable de définir le déficit constaté avant d'incriminer un nerf oculo-moteur.
- La détermination du muscle atteint est orientée cliniquement par :

- Les caractéristiques de la diplopie : horizontale (droits externe et interne), verticale (droits supérieur et inférieur), parfois oblique.
- La direction du regard dans laquelle elle apparaît ou s'accroît.
- La position du globe oculaire dans le regard axial : par exemple, déviation du globe en dedans (strabisme interne) par atteinte du droit externe, lors d'une atteinte complète.
- La limitation de la course du globe oculaire dans la direction d'action du muscle paralysé (qui peut manquer lorsque la POM est discrète).

- Le test de Lancaster, qui s'appuie sur le même principe que l'examen au verre rouge (permettant de différencier les images reçues par chaque œil), détermine avec précision le ou les muscles atteints, en fournissant un graphique quantifiant le déficit et permettant de suivre l'évolution de la POM. Il n'est utile que dans les POM discrètes ou complexes.

**L'atteinte du III** comporte dans sa forme complète :

- une diplopie verticale le plus souvent, maximale ou accrue dans le regard vers le haut
- un ptosis
- un strabisme externe (œil en abduction)
- une paralysie de l'adduction (droit interne), de l'élévation (droit supérieur et petit oblique) et de l'abaissement (droit inférieur) du globe.
- une mydriase aréflexique.

**L'atteinte du VI** comporte :

- une diplopie horizontale maximale ou accrue dans le regard en dehors
- un strabisme interne (œil en adduction)
- une paralysie de l'abduction

**L'atteinte du IV** (rare ou du moins rarement isolée) :

- diplopie dans le regard vers le bas (en descendant les escaliers ou en lisant), avec parfois une inclinaison de la tête pour tenter de la corriger (« torticollis oculaire »)
- une limitation de la course oculaire en bas et en dedans

## Faq 3 - Quelles sont les circonstances de survenue immédiatement évocatrices d'une cause d'ophtalmoplégie ?

— **Traumatisme :**

- Traumatisme orbitaire (hématome compressif, incarceration d'un muscle oculomoteur dans une fracture,...)
- Traumatisme crânien sévère : atteinte uni ou bilatérale du VI ou du III.
- Traumatisme crânien bénin, avec atteinte isolée du VI sans autre



complication neurologique (le VI est le plus « fragile » des nerfs crâniens) ; beaucoup plus rarement, atteinte isolée du IV.

Dans tous les cas, l'examen de première intention à réaliser en urgence est le scanner crânien, avec, selon les cas, des coupes centrées sur l'orbite, des séquences « osseuses ».

#### — Signes neurologiques associés

- Voies longues (déficit moteur et/ou sensitif hémicorporel, syndrome cérébelleux) :

- Atteinte du tronc cérébral. (cf item 192 pour l'orientation du diagnostic).
- Les causes les plus fréquentes sont vasculaires, tumorales ou inflammatoires (SEP)
- L'IRM du tronc cérébral est indispensable.

- Ataxie et abolition des ROT : syndrome de Miller-Fisher (forme de polyradiculonévrite aiguë avec ophtalmoplégie)

- Atteinte du VII et du V homolatérales à la POM : évoquer une sarcoïdose, une carcinomatose leptoméningée.

- Hypertension intracrânienne : l'atteinte du VI est possible (mais rare et sans valeur localisatrice).

#### — Une exophtalmie associée doit faire évoquer :

- Une maladie de Basedow (biologie thyroïdienne et autoanticorps spécifiques)
- Une fistule carotido-caverneuse, une thrombose du sinus caverneux (IRM, angiographie cérébrale)
- Une tumeur de l'orbite (IRM)

#### — Eruption cutanée dans le territoire du trijumeau homolatéral à l'atteinte du III :

**zona ophtalmique** (lymphocytose du LCR, sérologie).

### Faq 4 - Quelles sont les causes d'ophtalmoplégie douloureuse ?

L'ophtalmoplégie douloureuse se définit par l'association d'une paralysie oculo-motrice et d'une douleur ipsilatérale. La douleur est typiquement fronto-orbitaire (territoire du V1) ou bien une céphalée diffuse. L'ophtalmoplégie est le plus souvent une atteinte du III, partielle ou complète, plus rarement une atteinte du VI.

L'intérêt d'isoler ce syndrome est qu'il renvoie à un nombre limité de causes :

#### — Causes locorégionales, à évoquer prioritairement :

- L'IRM et/ou l'angio-RM oriente le diagnostic :

- anévrisme carotidien supra-clinoïdien.
- tumeur du sinus caverneux (méningiome, extension d'un adénome hypophysaire).

- Si l'IRM est normale, penser à une infiltration carcinomateuse de la base du crâne (cancer de la sphère ORL +++ ) ou à un lymphome.

#### — Causes générales, systémiques :

- Un **diabète** est la cause la plus fréquente. Diabète souvent modéré, que l'ophtalmoplégie complique ou révèle. L'atteinte du III est la plus caractéristique (sans mydriase), d'installation brutale et d'évolution lentement régressive (microangiopathie du tronc du III).
- Les autres causes systémiques sont plus rares. La maladie de **Horton** est à chercher systématiquement ; il faut aussi évoquer une sarcoïdose, une vascularite.
- Le syndrome de **Tolosa-Hunt** est exceptionnel : ophtalmoplégie douloureuse récidivante et alternante (changeant de côté), cortico-sensible.

## Faq 5 - Quelles sont les caractéristiques de l'ophtalmoplégie myasthénique ?

- La POM peut être un signe parmi d'autres, dans le cadre d'une myasthénie généralisée ([cf item 263](#))
- La POM est isolée (diplopie avec ou sans ptosis, apparaissant à l'effort et disparaissant au repos, sans douleurs ni mydriase) ; Les myasthénies oculaires pures se voient surtout chez l'adulte de plus de 50 ans ; le test au Reversol peut être négatif, la recherche de bloc neuromusculaire infructueuse, et les anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine absents. En outre, le traitement au long cours par anticholinestérasiques n'est pas toujours efficace. Il peut aussi s'agir d'une myasthénie généralisée à son début.

## Faq 6 - Comment orienter le diagnostic d'une ophtalmoplégie totalement isolée ?

Il n'y a ni circonstances de survenue particulières, ni signes neurologiques associés, ni douleur, ni fluctuation.

Le champ des hypothèses diagnostiques est très large, les examens complémentaires nécessairement assez nombreux, et dans certains cas, il n'est pas possible de poser un diagnostic, malgré une enquête approfondie.

Les causes les plus fréquentes sont :

- Un AVC ischémique (lacune) du tronc cérébral, après 50 ans et en présence de facteurs de risque vasculaires.
- Une SEP, avant 40 ans, surtout chez la femme. La POM peut être le premier signe de la maladie.
- Une tumeur, à tout âge.
- Une myasthénie, toujours à évoquer de principe, même en l'absence de fluctuation.

Indépendamment de l'étiologie, il faut toujours essayer de corriger une diplopie de façon symptomatique : pose de verres avec prismes devant l'œil atteint.

## Points essentiels

Le diagnostic d'une paralysie oculo-motrice repose sur :

- Les circonstances de survenue
- Les signes associés
- L'âge
- Le mode évolutif

### 1. Contexte immédiatement évocateur car

- Traumatisme crânien
- Signes neurologiques associés (AVC, tumeur,...)
- Exophtalmie (Basedow,...)
- Zona ophtalmique

### 2. Ophtalmoplégie douloureuse (++)

- Causes loco-régionales
  - . anévrysme carotidien
  - . tumeur du sinus caverneux
  - . carcinomatose de la base du crâne
- Diabète
- Horton

### 3. Ophtalmoplégie fluctuante : myasthénie

## **Douleur des membres et des extrémités**

### **Objectifs :**

#### **1. Connaissances requises**

Décrire les caractéristiques cliniques d'une douleur aiguë ou chronique due à :

- une souffrance médullaire
- une radiculgie, une plexopathie, une souffrance une atteinte tronculaire, une polyneuropathie
- une pathologie musculaire
- une ischémie artérielle, une phlébite, un acrosyndrome vasculaire (Raynaud,... )
- une algodystrophie, un traumatisme ostéo-articulaire ou périarticulaire
- une affection cutanée
- une psychalgie

#### **2. Objectifs pratiques**

Chez des patients réels ou simulés souffrant d'une douleur d'un membre

- conduire l'interrogatoire et l'examen clinique
- orienter le diagnostic sur les données cliniques et le confirmer par des examens complémentaires hiérarchisés

### **Sommaire**

#### [Introduction](#)

[Faq 1 - Comment conduire un interrogatoire devant une douleur des membres ?](#)

[Faq 2 - Quelles sont les principaux types de douleurs des membres et des extrémités ?](#)

[Faq 3 - Quelles sont les principales étapes de l'examen neurologique ?](#)

[Faq 4 - Quelles sont les principales causes neurologiques de douleurs des membres et des extrémités ?](#)

[Faq 5 - Quelles sont les principales causes non neurologiques de douleurs des membres et des extrémités ?](#)

#### [Points essentiels](#)

---

### **Introduction**

La douleur d'un membre est un motif fréquent de consultation. Elle s'intègre le plus souvent dans le cadre d'une douleur « symptôme » qui informe d'un état pathologique et constitue un signal d'alarme. La détermination de l'origine des douleurs repose avant tout sur l'interrogatoire et l'examen physique. On peut distinguer 4 grands cadres étiologiques : neurologique, vasculaire, ostéoarticulaire, enfin psychogène.

### **Faq 1 – Comment conduire un interrogatoire devant une douleur des membres?**

Il faut en premier lieu préciser les caractéristiques de cette douleur :

- **sa localisation** : précise ou non, fixe ou changeante, superficielle ou profonde, avec ou sans irradiation, suivant un trajet tronculaire ou radiculaire, distale ou proximale, localisée ou diffuse ;

- **sa qualité** : la description doit être donnée par le patient en évitant toute suggestion : tension, brûlure, broiement, étai ou morsure avec un caractère lancinant ou pulsatile, décharge électrique ;
- **son mode d'installation** : aiguë, subaiguë ou progressif
- **sa chronologie** : matinale, vespérale, nocturne, permanente, avec ou sans renforcement paroxystique, par accès répétés ou espacés ;
- **son intensité** : douleur supportable ou intolérable en tenant compte de la subjectivité ;
- **ses facteurs déclenchants** : douleur spontanée ou provoquée par un effort ou une activité physique (mouvement, marche), une position ;
- **les phénomènes associés** : arthralgies, syndrome rachidien, troubles vasomoteurs, signes généraux, température ...
- **l'efficacité des traitements antalgiques** ou des autres modes de soulagements de la douleur utilisés par le patient (facteur positionnel) ;
- **les antécédents** médicaux et chirurgicaux, d'autres pathologies évolutives, les traitements associés éventuellement neurotoxiques ;
- **son retentissement** thymique, social et familial.

## Faq 2- Quelles sont les principaux types de douleurs des membres et des extrémités ?

### A - Douleurs somatiques

Ce sont des douleurs par excès de nociception. Le système nerveux est normal et il est fortement stimulé par une agression nocive pour l'organisme. C'est le cas des douleurs ostéo-articulaires, musculaires et vasculaires.

### B - Douleurs neurogènes

Encore appelées douleurs de désafférentation, elles traduisent un défaut d'inhibition lié à des lésions du système nerveux périphérique ou central, la douleur est ressentie en absence de toute agression nocive, spontanément par des stimulations normalement indolores. On distingue deux aspects sémiologiques :

- les douleurs fulgurantes, intermittentes, brèves en éclair ayant un retentissement thymique ;
- les douleurs permanentes : sensation de brûlures ou de strictions, siégeant dans un territoire hypo-anesthésique (anesthésie douloureuse), elles prédominent volontiers à l'extrémité distale.

### C - Douleurs psychogènes

La dimension affective ou interprétative de la douleur est majeure. La signification psychiatrique est variable : contexte de dépression, manifestation hystérique, hypocondriaque.

## Faq 3 – Quelles sont les principales étapes de l'examen neurologique ?

Il comprend la recherche :

- d'un déficit moteur segmentaire
- d'une hypoesthésie superficielle, profonde ou thermoalgique
- d'une modification des réflexes
- de troubles trophiques traduisant une réaction sympathique (œdème, hypersudation et modifications vasomotrices).

Avec l'examen général, l'examen neurologique cherche à orienter la recherche de l'origine de la douleur.

## Faq 4 – Quelles sont les principales causes neurologiques de douleurs des membres et des extrémités ?

### A - Causes neurologiques

## • Atteintes du système nerveux périphérique

La caractéristique essentielle d'une lésion isolée d'un nerf ou d'une racine est topographique : les douleurs intéressent un trajet tronculaire ou radiculaire, le déficit sensitif est plus limité dans son étendue du fait du chevauchement du territoire des racines sensitives (dermatomes) et des nerfs. On observe un phénomène d'hyperesthésie : le simple contact détermine des sensations paresthésiques et douloureuses. En cas de lésion partielle de certains nerfs (médian et sciatique) la causalgie se traduit par une brûlure permanente exagérée par toute stimulation s'accompagnant de perturbations vasomotrices et trophiques.

— **Les Mononeuropathies** sont dues à une lésion focale d'une racine, d'un plexus ou d'un tronc nerveux, caractérisée par une atteinte neurogène périphérique limitée à un membre.

*Les mononeuropathies tronculaires* s'intègrent le plus souvent dans un syndrome canalaire (manifestations neurologiques liées à la compression d'un tronc nerveux dans un défilé inextensible ostéoligamentaire, aponévrotique ou musculaire). Plusieurs facteurs sont intriqués mécaniques, inflammatoire primitif ou secondaire au conflit mécanique, pathologiques : œdème, tumeur. La douleur se traduit par des paresthésies au repos à recrudescence nocturne intéressant un territoire tronculaire, irradiant parfois en amont du niveau de compression. La douleur s'accroît lors de manœuvres facilitatrices, d'extension du tronc nerveux, de percussion (signe de Tinel). L'examen neurologique objective un déficit moteur et/ou sensitif intéressant le territoire innervé. Les principaux syndromes canauxaires sont : le syndrome du nerf fibulaire, du tibial postérieur, la meralgie paresthésique, le syndrome du canal carpien au poignet et du nerf ulnaire au coude.

*Les plexopathies* comportent des douleurs qui siègent le long d'un membre mais ne sont pas systématisées à une racine. Le déficit moteur et sensitif n'est donc pas limité à l'atteinte d'une seule racine. Les principales causes sont traumatiques (étirement, arrachement) et compressive par mauvaise position ou par infiltration dans un contexte néoplasique.

*Les radiculopathies* comportent une douleur qui intéresse un territoire radiculaire du membre supérieur ou du membre inférieur survenant souvent à l'effort, sous forme de paresthésies douloureuses essentiellement diurnes s'accroissant lors d'efforts physiologiques (toux, effort, éternuements), améliorés par le repos et le décubitus, elles se majorent en position debout ou assise prolongée (notamment les lombosciatalgies). Il existe un syndrome rachidien associé (déviation antalgique, contracture et raideur) qui peut être apprécié aux membres inférieurs par la distance doigt-sol et l'indice de Schoeber et une hyperalgie des différentes structures du dermatome correspondant : douleurs provoquées par le contact superficiel et par la pression des masses musculaires. La douleur radiculaire est reproduite par la pression des points paravertébraux (signe de la sonnette) et au membre inférieur par le signe de Lasègue (flexion progressive du membre inférieur sur le bassin jambe tendue). L'examen neurologique objective un déficit moteur au niveau des muscles innervés par la racine concernée, associée à une hypoesthésie et à une abolition d'un réflexe (achilléen pour la racine S1). L'étiologie est le plus souvent discal, plus rarement infectieuse ou tumorale.

*La compression de plusieurs racines* est responsable d'un tableau de claudication neurogène intermittente sous formes de paresthésies et sciatalgies uni ou bilatérales à bascule, le plus souvent tronquées, s'associant à un déficit moteur et/ou sensitif pluriradiculaire. L'étiologie principale est le canal lombaire étroit. L'apparition de troubles sphinctériens doit faire craindre un *syndrome de la queue de cheval* par compression des racines sacrées : les troubles sensitifs pluriradiculaires intéressent également la région périnéale et les organes génitaux externes, entraînant une hypoesthésie en selle à tous les modes s'associant à une atteinte déficitaire motrice, sensitive et réflexe des différents territoires radiculaires lombosacrés. Les troubles

génito-sphinctériens sont majeurs : incontinence urinaire et fécale, impuissance sexuelle. Dans sa forme complète le tableau évolue vers une paraplégie flasque avec l'abolition des réflexes rotuliens, achilléen et anal.

— **Les Polyneuropathies** résultent de lésions diffuses touchant simultanément plusieurs troncs nerveux ou racines. Les troubles sensitifs et moteurs sont bilatéraux et symétriques.

*Dans les polyneuropathies longueur dépendantes* ils peuvent toucher les 4 membres mais prédominent aux membres inférieurs et aux extrémités distales avec une distribution en chaussettes et en gants, les réflexes sont diminués ou abolis.

Trois types de douleurs peuvent être rencontrés :

1) *Douleur continue* : superficielle (paresthésie) ou profonde (striction, arrachement), ces douleurs sont permanentes et s'associent à une hyperalgésie cutanée (sensation douloureuse intense anormalement prolongée lors de l'application d'un stimuli nociceptif) et une allodynie (douleur à la pression et au frôlement des téguments). Il existe une anesthésie au niveau du territoire douloureux. Une activité motrice involontaire sous forme d'une agitation des orteils peut-être notée (moving toes).

2) *Douleur fulgurante* en éclair évoluant par des charges brèves, spontanées ou provoquées résistant aux antalgies, calmée par des anti-épileptiques (carbamazépine), ces douleurs liées à un phénomène de désafférentation sont rares au cours des neuropathies mais peuvent se rencontrer dans le diabète (forme pseudo-tabétique) et dans les neuropathies dégénératives (maladie de Charcot Marie Tooth).

3) *Les causalgies* : douleurs intenses, superficielles ou profondes, à type de brûlure avec renforcements paroxystiques, elles diffusent à l'ensemble des membres inférieurs et s'associent à une atteinte du système nerveux autonome et à des troubles trophiques, l'atteinte prépondérante des fibres fines, amyéliniques, donnent lieu à une anesthésie thermique et douloureuse de topographie distale. Le syndrome neurotrophique se caractérise par un mal perforant plantaire et une arthropathie nerveuse. Les principales étiologies sont le diabète, l'alcool, les carences vitaminiques, les causes métaboliques (insuffisance rénale, hypothyroïdie), toxiques (Vincristine, Cisplatine, INH, Flagyl, Espéral, Almitrine), paranéoplasique (cancer anaplasique des petites cellules du poumon).

*Dans les polyradiculonévrites* (syndrome de Guillain Barré) où prédomine l'atteinte des grosses fibres myélinisées, la séméiologie sensitive se limite à des paresthésies et à de discrètes perturbations de la sensibilité discriminative, le tableau moteur prédomine (paraparésie, tétraparésie, voire tétraplégie d'évolution ascendante) associé à une areflexie ostéotendineuse.

*Dans les atteintes du système nerveux périphérique le bilan paraclinique comprend selon les cas une étude électrophysiologique (mesure des vitesses de conduction, électromyogramme) et un bilan radiologique : radiographie standard, scanner ou IRM du rachis, parfois sacco-radiculographie.*

#### • Atteintes du système nerveux central

— **Le syndrome cordonal postérieur** entraîne des douleurs à type d'étau, sensation de peau cartonnée ou rétrécie, impression de marcher sur du coton. L'examen neurologique objective une ataxie, une diminution de la palesthésie, du sens arthrokinétique et de la sensibilité tactile épicrotique. Ces troubles peuvent s'associer à des signes pyramidaux dans le cadre d'un syndrome de sclérose combinée de

moelle. Parfois il s'agit de paresthésies sur un territoire étendu, bilatéral plus ou moins asymétrique, elles prédominent à l'extrémité distale ou sur le tronc, en corset ou en cuirasse. Le signe de Lhermitte se traduit par des sensations de décharges électriques le long de la colonne vertébrale irradiant dans les membres provoquées par la flexion de la nuque.

— **Une lésion de la moelle** en rapport avec une lésion intra-médullaire ou une compression d'origine extra-médullaire peut être responsable d'une symptomatologie douloureuse des membres inférieurs sous forme de troubles de la sensibilité profonde associés à une claudication médullaire intermittente.

— **Le syndrome syringomyélique** se caractérise par une atteinte des sensibilités thermique et douloureuse respectant la sensibilité tactile, la lésion siège dans la substance grise centro-médullaire. Les troubles objectifs de la sensibilité dominent le tableau clinique, les perturbations sensitives subjectives font habituellement défaut (il existe parfois des douleurs lorsque la fente syringomyélique est latéralisée interrompant les afférences inhibitrices de la corne postérieure).

— **Les lésions du tronc cérébral** latéralisées de la région bulbo-protubérantielle sont responsables d'un syndrome sensitif alterne : hémianesthésie thermique et douloureuse de l'hémicorps du côté opposé à la lésion par atteinte du faisceau spino-thalamique, et anesthésie thermique et douloureuse de la face du côté de la lésion par atteinte de la racine descendante du trijumeau (syndrome de Wallenberg). Le syndrome se complique souvent de douleurs et d'une hyperpathie survenant au niveau de l'hémianesthésie croisée ou au niveau de l'anesthésie trijéminal.

— **Les lésions thalamiques** : la douleur intéresse l'hémicorps du côté opposé à la lésion, elle prédomine au niveau des extrémités des membres, parfois intense parfois sourdes avec des renforcements paroxystiques, elles sont exacerbées par des stimulations somesthésiques (frôlements, stimulation thermique, stimulation sensorielle). Les troubles sensitifs objectifs concernant les modalités discriminatives (sens arthrokinétique, discrimination tactile, pallesthésie). Il existe également une atteinte plus discrète des sensibilités thermique et douloureuse et une augmentation du seuil d'apparition de la douleur qui est alors ressentie de façon pénible et prolongée, persistant après la fin de la stimulation (hyperpathie douloureuse).

— **Les lésions des noyaux gris centraux** : des douleurs segmentaires peuvent s'observer au cours des dystonies, celles-ci sont parfois révélatrices d'une maladie de Parkinson ou sont présentes au stade des complications motrices (pied douloureux en varus equin).

— **Les lésions du cortex pariétal** : des troubles sensitifs subjectifs peuvent être observés dans les syndromes pariétaux s'intégrant dans le cadre d'une forme paroxystique d'épilepsie sensitive ou lors d'accidents ischémiques transitoires sous forme de paresthésies à type de fourmillements, de picotements ou d'engourdissement, plus rarement des sensations à caractère thermique. Les perturbations sensitives peuvent parfois s'étendre à un hémicorps, elles sont plus souvent de topographie cheiro-orale. La sensibilité discriminative est plus particulièrement touchée. L'atteinte des sensibilités élémentaires se limite à une hypoesthésie, on note parfois une astéréognosie pariétale (incapacité à identifier des objets par palpation en l'absence d'atteinte d'une sensibilité élémentaire).

*Dans les atteintes du système nerveux central le bilan paraclinique comprend selon les cas une imagerie morphologique (IRM encéphalique ou médullaire) et une étude électrophysiologique (potentiels évoqués somesthésiques).*



- **Atteintes musculaires**

L'atteinte subjective se caractérise par des crampes et des myalgies survenant spontanément ou à l'effort, s'associant à une sensibilité douloureuse des muscles à la pression et à un déficit moteur à prédominance proximale. Ce tableau peut se rencontrer au cours de polymyosites s'accompagnant d'un syndrome inflammatoire, d'un syndrome de Raynaud, de douleurs articulaires parfois de signes cutanés (dermatomyosite).

*Bilan paraclinique : les enzymes musculaires sont élevées, l'EMG objective un tracé myogène.*

## **Faq 5 – Quelles sont les principales causes non neurologiques de douleurs des membres et des extrémités ?**

### **A - Douleurs d'origine vasculaire**

- **Origine veineuse**

— **L'insuffisance veineuse superficielle.** Une douleur diffuse et chronique apparaissant préférentiellement au levé, liée à un remplissage veineux superficiel se propageant de la racine du membre à son extrémité, correspond à une mise en tension du système veineux superficiel avalvulé. Elle se traduit par des sensations de pesanteur ou de brûlures douloureuse des MI, des sensations de picotements ou de battements sous-cutanés, diffuses ou siégeant préférentiellement au mollet ou à la cheville. Dans la phlébite superficielle les douleurs ponctuelles sont d'apparition brutale associées à des signes inflammatoires locaux dans le territoire de la veine thrombosée. La douleur peut être aiguë à la face postérieure du mollet par rupture d'une perforante veino-veineuse au cours d'un effort chez le sportif. Un tableau de claudication veineuse peut se caractériser par des contractures musculaires dans les minutes qui suivent l'effort physique, elles ne disparaissent qu'après un délai de quelques heures et s'atténuent après une cure des varices. Les ulcères capillaritiques post-phlébitiques peuvent entraîner des douleurs lancinantes insomniantes avec paroxysmes. L'examen de choix est l'échodoppler veineux des membres inférieurs.

— **La thrombose veineuse profonde** se traduit par une douleur vive du mollet ou parfois de la cuisse, spontanée, augmentée à la mobilisation du membre, s'accompagnant de signes inflammatoires locaux : chaleur cutanée, œdème, diminution du ballant du mollet, signe de Homans (douleur du mollet provoquée par une dorsiflexion du pied par thrombose tibiale postérieure). La douleur est provoquée à la palpation, franche ou parfois peu intense, elle est localisée en regard du segment thrombosé. Le ballonnement du mollet est diminué, douloureux d'aspect infiltré. La douleur est majorée par la station debout, la toux et la marche, soulagée par le repos au lit jambe surélevée. L'aggravation de la douleur doit faire craindre une extension du thrombus. On recherchera systématiquement des facteurs favorisants : alitement, chirurgie orthopédique, obésité, insuffisance cardiaque, varices des membres inférieurs, accouchement récent. Toute suspicion de phlébite profonde des membres inférieurs doit faire rechercher des signes d'embolie pulmonaire.

- **Origine artérielle**

— **Douleur artérielle par ischémie aiguë.** Le tableau évolue en plusieurs stades. Dans un premier temps la douleur siège au niveau du mollet sous forme de crampes ou de striction au cours d'un effort de marche, obligeant à l'arrêt et disparaissant après l'effort (artérite stade 2). La douleur survient ensuite au décubitus, très intenses et permanentes, le plus souvent la nuit, obligeant le patient à garder la jambe

pendante hors du lit (artérite stade 3). On recherche une abolition des pouls périphériques et une diminution de la chaleur cutanée avec pâleur d'un segment de membre. L'artériopathie des membres inférieurs est plus souvent une manifestation tardive de l'athérosclérose. *L'examen de choix est l'écho-doppler artériel des membres inférieurs.*

La complication la plus redoutable est l'ischémie aiguë du membre : le début brutal est caractérisé par une douleur très violente, permanente au niveau du pied, de la jambe ou remontant parfois jusqu'à la cuisse. La jambe est froide insensible et immobile, la chaleur cutanée est diminuée, les pouls sont abolis avec une hypo ou une anesthésie du membre inférieur.

— **L'acrosyndrome vasculaire (syndrome de Raynaud)** caractérisé par des crises vasomotrices avec alternance de vasoconstriction et vasodilatation engendre au cours de la première phase des paresthésies, des fourmillements, des engourdissements ou des sensations de doigts morts avec une pâleur des téguments ; au cours de la phase de revascularisation l'hyperhémie réactionnelle se traduit par de vives douleurs avec sensation de brûlures. Le syndrome de Raynaud peut être primitif ou s'intégrer dans le cadre d'une vascularite.

## **B - Douleurs d'origine ostéo-articulaire**

### **• Douleurs articulaires**

Il faut distinguer les douleurs mécaniques aggravées par l'appui et cédant au repos, des douleurs inflammatoires présentes au repos à prédominance nocturne, enfin des douleurs malignes permanentes rapidement rebelles aux antalgiques et d'aggravation progressive.

Après avoir déterminé les caractéristiques de la douleur (cf [Faq1](#)) on recherchera des signes inflammatoires locaux : gonflement articulaire, augmentation de la chaleur locale, mobilisation articulaire douloureuse, limitation d'amplitude des mouvements. *Le bilan radiographique apportera des arguments en faveur d'éventuelles lésions articulaires ou osseuses.* Les affections les plus souvent rencontrées sont :

— **l'arthrose** : douleur de type mécanique en dehors d'éventuelles poussées inflammatoires, limitation douloureuse de la mobilité articulaire, signes radiographiques caractéristiques (pincement d'interligne, ostéophytose, ostéocondensation, géode).

— **l'arthrite** : douleur inflammatoire, limitation douloureuse de la mobilité articulaire, signes radiographiques caractéristiques (pincement articulaire, aspect flou et irrégulier par lésion osseuse, érosion ou ulcération des contours articulaires, absence d'ostéophytose, aggravation rapide des lésions), signes biologiques inflammatoires, la ponction du liquide articulaire confirme l'inflammation.

— **l'ostéonécrose** : douleur mécanique, limitation douloureuse de la mobilité articulaire, signes radiographiques caractéristiques : ostéocondensation, enfoncement d'un secteur limité du contour articulaire avec séquestration de la zone nécrosée, absence de pincement articulaire et d'ostéophytose, intégrité de la berge articulaire adjacente).

— **l'arthropathie micro-cristalline** goutte et chondrocalcinose : douleur inflammatoire, limitation douloureuse de la mobilité articulaire, signes inflammatoires locaux, présence d'un liseré au niveau du fibrocartilage, présence de microcristaux dans le liquide synovial.

— **l'algoneurodystrophie** : caractérisée dans un premier temps par des douleurs de type inflammatoire avec signes inflammatoires locaux, puis à une phase plus tardive par des douleurs mécaniques avec importante limitation douloureuse de la mobilité articulaire. Les radiographies peuvent être normales ou révéler une déminéralisation locorégionale. La scintigraphie osseuse permet d'orienter le diagnostic.

— **tendinite et bursite** : caractérisées par des douleurs localisées, déclenchées à la pression. Périarthrite de la hanche (douleur à la pression sustrochantérienne et à l'abduction contrariée) ; tendino-bursite de la patte d'oie (douleur siégeant à la partie supérieure et interne interne du tibia) ; aponévrosite plantaire responsable de talalgies en position orthostatique (douleur de la tubérosité postérointerne du calcaneum) ; tendino-bursite achilléenne ; bursite de l'hallux-valgus.

Soulignons que certaines affections neurologiques chroniques favorisent le développement d'une pathologie ostéo-articulaire (algodystrophie au décours des AVC, tendinites chez le parkinsonien...).

#### • Douleurs osseuses

On peut distinguer les fissures osseuses de l'ostéomalacie mais surtout les fractures de fatigue ou de contrainte observées chez les sujets jeunes, en particulier les sportifs, après un surmenage inhabituel. Elles siègent au niveau des 2ème et 3ème métatarsiens, d'autres localisations sont possibles (tibia, péroné, fémur, col du fémur, branche ischio-pubienne, calcanéum). A l'examen on objective un point douloureux précis, parfois un discret œdème local, la radiographie est souvent normale, la scintigraphie établit le diagnostic (trait transversal avec hyperfixation pathologique).

#### C - Douleurs psychogènes

Elles ne répondent à aucune systématisation neurologique, avec le plus souvent une description imprécise et très imagée. Il existe un contraste entre l'intensité de la plainte douloureuse et les données de l'examen physique qui est normal. Elles ont un retentissement marqué sur la vie sociale et familiale. L'efficacité des antalgiques est limitée. Elles peuvent évoluer dans un contexte de syndrome dépressif réactionnel, d'un état névrotique, d'un état hypochondriaque où la douleur s'accompagne de tendance revendicatrice, plus rarement dans un contexte de psychose (douleur avec délire).

#### Points essentiels

- L'origine d'une douleur des extrémités repose avant tout sur l'interrogatoire et l'examen clinique qui ne doit pas se limiter à l'examen neurologique.
- On distinguera ainsi des douleurs d'origine neurologique (atteinte du système nerveux périphérique le plus souvent ou du système nerveux central, atteinte musculaire), vasculaire (veineuse ou artérielle), ostéo-articulaire, enfin psychogène.
- Les explorations complémentaires seront déterminées uniquement en fonction des orientations étiologiques.

## Mouvements anormaux

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises

- 1.1 Décrire les principaux mouvements anormaux : tremblements, chorée et dyskinésies, myoclonies, tics, dystonies (crampe de l'écrivain, torticollis spasmodique), blépharospasme et hémispasme facial, hémiballisme.
- 1.2 Citer les principales causes de tremblement en fonction du type séméiologique (repos, posture, action).
- 1.3 Citer les principaux médicaments susceptibles d'induire les différents types de mouvements anormaux.

#### 2. Objectifs pratiques

- 2.1 Reconnaître les principaux mouvements anormaux sur des cas vidéoscopés typiques.
- 2.2 Chez un patient réel ou simulé (ARC) atteint de tremblement.
  - **interroger et examiner le malade**
  - proposer un diagnostic et une thérapeutique
- 2.3 Chez un patient réel ou simulé (ARC) atteint de chorée.
  - **interroger le malade et, le cas échéant, son entourage, pour argumenter le diagnostic**
  - proposer un schéma de confirmation du diagnostic et d'annonce de la maladie

### Sommaire

#### [Introduction](#)

#### [Faq 1 - Quels sont les différents types de mouvements anormaux ?](#)

#### [Faq 2 - Quels sont les principaux types de tremblements et leurs principales causes ?](#)

#### [Faq 3 - Quels sont les principaux médicaments susceptibles d'induire les différents types de mouvements anormaux ?](#)

#### [Faq 4 - Quelles sont les caractéristiques cliniques et génétiques de la maladie de Huntington ?](#)

#### [Points essentiels](#)

---

### Introduction

Les mouvements involontaires ou mouvements anormaux correspondent à un trouble de la programmation et/ou de l'exécution du mouvement. Ils prennent en général (mais non exclusivement) leur origine dans un dysfonctionnement, une lésion ou une pathologie dégénérative dans le système des noyaux gris centraux appelé aussi « système extrapyramidal » en opposition à la voie finale commune de l'exécution volontaire du mouvement qui est le système pyramidal. Ils ont donc deux caractéristiques : ils ne sont peu ou pas contrôlés par la volonté et surviennent en l'absence de paralysie.

### Faq 1 - Quels sont les différents types de mouvements anormaux ?

La reconnaissance de différents types de mouvements anormaux repose sur l'observation clinique réelle ou par vidéo. Il est nécessaire de les avoir observés pour les reconnaître, cependant différents éléments peuvent aider à leur diagnostic :

Les circonstances de survenue : brutal, progressif

Leur caractère : brefs (secousses) ou prolongés, rythmiques ou irréguliers, chaotiques ou stéréotypés

Leur siège : proximal ou distal

Leur amplitude maximum : au repos, au maintien d'une posture ou lors d'un mouvement.

Les différents types de mouvements involontaires correspondent aux définitions suivantes :

Tremblements : oscillation rythmique involontaire de tout ou partie du corps autour de sa position d'équilibre.

Chorée : mouvement arythmique, brusque, imprévisible et chaotique souvent de rotations touchant des territoires variés survenant sur un fond d'hypotonie. Quand elle touche les racines des membres et présente une grande amplitude on parle de ballisme (atteinte du noyau sous-thalamique).

Dystonie : contraction musculaire soutenue fixant un membre ou un segment de membre dans une position extrême. On parle de dystonie focale quand elle atteint un segment articulaire, segmentaire quand elle atteint plusieurs segments, hémidystonie pour l'hémicorps, généralisée pour le corps entier (dystonie héréditaire de torsion) et on parle de dystonie de fonction lorsqu'elle survient sélectivement au cours d'un geste ou une fonction particulière (crampe de l'écrivain). Elle peut être limitée à la face (blépharospasme). Le terme d'athétose définit des mouvements lents de torsion et répétitifs d'allure dystonique des extrémités des membres. On parle parfois de choréo-athétose quand se mêle des mouvements d'allure choréique.

Les myoclonies sont des secousses musculaires brusques brèves en éclair, focales, segmentaires ou généralisées, rythmiques ou non.

Les tics sont des mouvements habituellement brefs et soudain mais stéréotypé ayant un aspect de « caricature de geste naturel » accompagné d'une sensation interne de besoin de bouger. Ils peuvent être contrôlés par la volonté pendant quelques minutes au prix d'une tension interne croissante et de phénomènes de rebond. Ils peuvent toucher que quelques muscles (tics simples) ou être très complexes avec vocalisations comme dans la maladie de Gilles de la Tourette où existe aussi des troubles obsessionnels compulsifs.

Le terme de dyskinésie est utilisé pour définir des mouvements anormaux complexes et anarchiques mêlant différentes composantes précédemment citées, elles sont habituellement iatrogènes (neuroleptiques où elles prédominent à la sphère oro-faciale et dyskinésies liées à la L-dopa dans la maladie de Parkinson).

## **Faq 2 - Quels sont les principaux types de tremblements et leurs principales causes ?**

Le tremblement est la résultante de mouvements oscillatoires rythmiques au niveau d'une articulation. Le tremblement s'examine en position de repos (mains reposant sur un plan, malade décontracté) à l'attitude dans le maintien de la posture (manœuvre du serment, manœuvre du bretteur) et à l'action (épreuve doigt-nez). On distingue le tremblement de repos (caractéristique de la maladie de Parkinson), le tremblement postural et d'action (tremblement essentiel) et le tremblement d'action et d'intention (tremblement cérébelleux).

### **A - Le tremblement de repos**

Le tremblement parkinsonien a les caractéristiques sémiologiques suivantes:

- a) présent au repos et disparaissant lors du mouvement ;
- b) lenteur (4-6 Hz) ;
- c) touchant les membres, éventuellement la mâchoire mais épargnant le chef ;
- d) unilatéral ou très asymétrique.
- e) aggravé par les émotions et le calcul mental.

Lorsque le tremblement présente l'ensemble de ces caractéristiques, il est quasi pathognomonique d'une maladie de Parkinson. Il n'est cependant pas obligatoire pour le diagnostic. Il peut être présent dans d'autres syndromes parkinsoniens en particuliers iatrogènes. Il répond aux traitements anticholinergiques et dopaminergiques.

### **B - Le tremblement postural**

- La cause la plus fréquente de tremblement postural est le tremblement essentiel dont l'origine est inconnue. C'est une cause de tremblements plus fréquente que la maladie de Parkinson (de l'ordre de 200.000 patients en France). Dans plus de la moitié des cas, il existe des antécédents familiaux

(suggérant une hérédité autosomique dominante à pénétrance variable). Il survient préférentiellement au deux extrêmes de la vie (jeune adulte, sujet âgé).

- Le tremblement est présent dans la posture mais aussi dans l'action (écriture, manipulation d'un verre, etc.). Il est majoré par le stress. Il affecte les membres supérieurs de façon bilatérale mais parfois asymétrique. Il peut toucher le chef (type « non-non ») et la voix (chevrotante), il est plus rare aux membres inférieurs (un tiers des patients). C'est un tremblement rapide de 6 à 12 Hz. L'examen neurologique est, en dehors du tremblement, strictement normal (en particulier aucun signe akinéto-rigide associé). Souvent, il est calmé par une prise d'alcool (50%).

- L'évolution est lentement progressive mais, lorsqu'il devient intense, peut être une source de handicap social et fonctionnel majeur en particulier chez le sujet âgé ou sa fréquence diminue et son amplitude augmente.

- Diagnostics différentiels de tremblement postural :

- le tremblement de la maladie de Parkinson avec composante posturale
- le tremblement iatrogénique (neuroleptiques);
- l'exagération du tremblement physiologique que peuvent provoquer une thyrotoxicose, l'anxiété, certains médicaments (antidépresseurs tricycliques, lithium, dépakine);
- la maladie de Wilson (cf. chapitre « maladie de Parkinson)
- le tremblement dystonique ;
- le tremblement secondaire à une lésion cérébelleuse

- Traitement du tremblement essentiel :

Les bêtabloquants comme le Propanolol ou les barbituriques comme la Mysoline permettent de contrôler ce tremblement lorsqu'il n'est pas trop intense. Les benzodiazépines le réduisent de façon non spécifique. Dans les cas graves, un traitement neurochirurgical (thalamotomie ou stimulation thalamique continue) peut être discuté.

C - Le tremblement d'action et d'intention

Il est de nature le plus souvent cérébelleuse par atteinte du cervelet ou de ses (péduncule cérébelleux supérieur). Le tremblement s'accroît avec la vitesse du mouvement et à l'approche de la cible (tremblement intentionnel), il est le plus souvent ample et l'on parle alors parfois de « dyskinésies volitionnelles ». Il s'accompagne de signes caractéristiques comme l'hypermétrie. Les causes les plus fréquentes sont la sclérose en plaques, les séquelles de traumatisme crânien, les causes dégénératives (atrophies cérébelleuses acquises ou héréditaires), les lésions vasculaires ou toute autre lésion structurale du cervelet et de ses voies de sortie. Son traitement est extrêmement difficile car il répond peu ou pas aux traitements. La stimulation thalamique peut constituer une solution mais moins efficace que dans le tremblement essentiel ou parkinsonien.

### **Faq 3 - Quels sont les principaux médicaments susceptibles d'induire les différents types de mouvements anormaux ?**

Les médicaments sont une des causes les plus fréquentes d'induction de mouvement anormaux quelque soit leur type. La relation temporelle entre la prise d'un médicament, la probabilité de l'imputabilité et l'évolution à l'arrêt du médicament suspecté sont les facteurs les plus importants pour le diagnostic. Le patient le plus à risque de mouvements anormaux iatrogènes est le sujet âgé polymédiqué.

Devant toute suspicion le recours au Vidal, au service de pharmacovigilance ou à une base de données électronique est la conduite à tenir la plus efficace.

#### **A - Syndromes parkinsoniens iatrogènes**

Ils constituent au moins 10% des syndromes parkinsoniens. Ils atteignent fréquemment le sujet âgé. Ils surviennent en général dans le mois suivant la prise médicamenteuse et peuvent mimer en tous points une maladie de Parkinson. Plus de 80 médicaments ont été incriminés. Les plus fréquents sont les neuroleptiques et les neuroleptiques « cachés » (ex : primpéran), les inhibiteurs calciques de type flunarizine (sibélium), l'alphaméthildopa, le lithium, la cordarone, les antidépresseurs, certains anti-

épileptiques etc.. Tout syndrome parkinsonien survenant à l'occasion de la prise ou de l'augmentation d'un médicament doit faire incriminer une cause iatrogène.

### **B - Tremblements**

De très nombreux médicaments peuvent donner des tremblements posturaux distaux et rapides : les bêta –stimulant, le lithium, la théophylline, les antidépresseurs, les neuroleptiques, la dépakine, les hormones thyroïdiennes etc. Le Vidal est le meilleur allié ...

### **C - Dyskinésies et autres mouvements anormaux**

Les neuroleptiques sont responsables de dyskinésies après exposition plus ou moins prolongée (classiquement au moins 1 mois) dans 30% des cas. Le sujet âgé est le plus sensible. Il s'agit le plus souvent de dyskinésies bucco-faciales, du tronc, des membres, d'akathisie, mais parfois de mouvements plus complexes choréiques, dystoniques etc. L'arrêt du médicament en cause ne permet pas malheureusement leur guérison dans environ 50% des cas et on parle alors de dyskinésies tardives aux neuroleptiques, pathologie handicapante et extrêmement difficile à traiter. Cette complication grave doit faire poser la question de la réelle nécessité d'un traitement neuroleptique à chaque prescription.

Exceptionnellement des chorées ont été décrites avec les oestroprogestatifs (en association ou non au lupus chez la jeune femme) avec des anti-épileptiques, des anticholinergiques, des psychostimulants etc...

Des mouvements choréiques peuvent être induits par les neuroleptiques, la L-Dopa et les agonistes dopaminergiques dans la maladie de Parkinson (cf. « maladie de Parkinson »)

## **Faq 4 - Quelles sont les caractéristiques cliniques et génétiques de la maladie de Huntington ?**

### **A - Caractéristiques génétiques**

Il s'agit d'une maladie autosomique dominante (10/100 000) à l'origine d'un tableau clinique associant chorée et démence. Le gène anormal est situé au niveau du chromosome 4 (l'anomalie est une augmentation du nombre de répétitions CAG au sein de ce gène). Il s'agit d'un gène codant pour une protéine appelée Huntingtin dont la fonction est encore inconnue. La pénétrance de cette maladie est totale, le risque de transmission chez les enfants d'un parent atteint est de 50%. Les lésions touchent le striatum mais aussi secondairement l'ensemble du cortex cérébral.

### **B - Aspects cliniques**

- Le début est généralement insidieux entre l'âge de 30 et 50 ans dans 80%, il existe des formes juvéniles (<10%) et tardives (10%). Les trois signes cardinaux sont les troubles psychiatriques et du comportement, la chorée et la démence. Chacun de ces signes peut révéler la maladie. La durée moyenne de la maladie est d'environ 15 ans en trois étapes d'environ 5 ans: l'apparition de signes insidieux psychiatriques et/ou choréiques, le handicap moteur et cognitif progressif puis la grabatatisation avec apparition d'un syndrome parkinsonien. Les variabilité interindividuelle est cependant importante. Plus la maladie commence tôt plus elle est sévère (nombre élevé de CAG) et peut constituer au maximum une forme infantile souvent akinéto-rigide (en général transmission paternelle). Les signes cognitifs se présentent initialement comme les modifications de la personnalité et du comportement. Leur analyse montre qu'ils traduisent un dysfonctionnement frontal débutant. Les signes psychiatriques peuvent mimer tout type de pathologie psychiatrique en particulier dépression sévère, psychoses. La chorée (mouvements anormaux involontaires irréguliers, brusques, touchant d'une façon aléatoire des groupes musculaires variés; hypotonie) peut être un signe de début.

#### **- Diagnostic :**

Il ne pose généralement pas de difficulté lorsque le tableau clinique est caractéristique et qu'il existe des antécédents familiaux. Ces derniers sont souvent cachés ou remplacés par des pathologies plus vagues (dépression, parkinson). Les formes d'allure sporadique sont en général des formes tardives (dites séniles) ou avec une histoire familiale pas informative (décès précoce d'un parent, non-paternité).

Le diagnostic génétique est possible. Il répond au décret du 23 Juin 2000 concernant la réalisation d'examen sur les caractéristiques génétiques d'un individu. Il doit se faire après consentement éclairé sur les conséquences personnelles et familiales chez le sujet symptomatique et avec prudence

sur les conséquences psychologiques d'une telle annonce. Le diagnostic chez des patients asymptomatiques pose de difficiles problèmes éthiques, il doit être effectué dans des centres spécialisés par une équipe multidisciplinaire selon un protocole bien défini de plusieurs mois. Le diagnostic prénatal est envisageable quand le parent atteint ou à risque connaît son statut génétique et selon les conditions imposées par la loi.

- Diagnostic différentiel :

La chorée de Sydenham. Elle se rencontre dans les suites d'une affection streptococcique mais des syndromes proches sont observés dans la suite d'autres affections dont la preuve microbiologique n'est pas toujours faite.

Les chorées gravidiques et les chorées provoquées par la contraception (souvent associées au lupus ou aux antiphospholipides).

Les chorées dans la thyrotoxicose, le lupus érythémateux disséminé et le syndrome des anticorps anti-phospholipides.

- Traitement :

Il n'existe pas de traitement étiologique dans cette affection. La chorée est améliorée de façon symptomatique par l'utilisation de neuroleptiques (dont l'indication doit être pesée en raison des effets indésirables en particulier cognitifs). Les troubles comportementaux et psychiatriques sont corrigés par des traitements spécifiques (benzodiazépines, neuroleptiques, antidépresseurs, carbamazépine). Les mesures d'accompagnement et la prise en charge multidisciplinaire est importante. Récemment la greffe de neurones fœtaux chez quelques patients a donné des résultats prometteurs.

### **Points essentiels**

Le tremblement est le mouvement involontaire le plus fréquent. Reconnaître ses caractéristiques permet d'éviter les erreurs entre tremblement essentiel, tremblement parkinsonien et cérébelleux et d'orienter les explorations et le traitement. Les causes iatrogènes sont une des causes les plus fréquentes de tout type de mouvement involontaire. Elles doivent être systématiquement recherchées. En raison des implications de conseil génétique la chorée de Huntington doit être reconnue parmi les autres causes de chorées, en particulier par son caractère héréditaire et son tableau clinique.



## Paralysie Faciale

### Objectifs :

- Citer les éléments cliniques différenciant une paralysie faciale périphérique d'une paralysie faciale centrale.
- Décrire les signes cliniques d'une diplégie faciale.
- Enoncer les arguments cliniques, le pronostic, les principes thérapeutiques et les séquelles possibles d'une paralysie faciale périphérique a frigore.
- Citer les complications de la phase aiguë.
- Citer les causes les plus fréquentes de paralysie faciale périphérique isolée en dehors de la paralysie faciale a frigore.
- Citer les principales causes de paralysie faciale périphérique associées à d'autres signes neurologiques.

### Sommaire

[Faq 1 - Quels sont les signes cliniques qui différencient une paralysie faciale périphérique d'une paralysie faciale centrale ?](#)

[Faq 2 - Quelles sont les causes de paralysie faciale centrale ?](#)

[Faq 3 - Quels sont les signes, évolution, et traitement de la paralysie faciale périphérique « a frigore » ?](#)

[Faq 4 - Quelles sont les causes de paralysie faciale périphérique \(en dehors de la PFP a frigore\) selon les signes associées et le contexte ?](#)

### [Points essentiels](#)

---

### Faq 1 - Quels sont les signes cliniques qui différencient une paralysie faciale périphérique d'une paralysie faciale centrale ?

#### La paralysie faciale centrale

- **Prédomine très nettement sur la partie inférieure du visage** (en raison de la projection bilatérale du premier neurone, operculaire, sur les noyaux du facial supérieur, dans la protubérance) : effacement du pli nasogénien, chute de la commissure labiale, impossibilité de siffler ou de gonfler les joues, attraction de la bouche du côté sain lors du sourire. Une très discrète atteinte de la partie supérieure du visage peut parfois exister.
- **Est presque toujours associée à un déficit moteur du membre supérieur homolatéral** (signe de Barré ou signe de la main creuse), en pratique souvent une hémiparésie homolatérale.
- Peut comporter une dissociation automatico-volontaire : l'asymétrie est plus marquée lors des mouvements volontaires exécutés sur consigne que lors des mouvements automatiques (mimiques spontanées, rires).

#### La paralysie faciale périphérique

- **Atteint de façon équivalente la partie supérieure et la partie inférieure du visage** : aux signes décrits ci-dessus s'associent une fermeture incomplète de l'œil, découvrant la bascule du globe oculaire vers le haut (signe de Charles Bell), un effacement des rides du front. Dans les formes frustres, si l'on demande au malade de fermer fortement les yeux, les cils sont plus apparents du côté paralysé que du côté sain (signe des cils de Souques).
- **En cas de paralysie faciale bilatérale (diplégie faciale)**, le visage est atone,

inexpressif. Le signe de Charles Bell est bilatéral, les troubles de l'élocution et de la mastication sont importants.

## Faq 2 - Quelles sont les causes de paralysie faciale centrale ?

L'orientation du diagnostic est strictement comparable à celle d'un déficit neurologique moteur focal (cf item 192).

## Faq 3 - Quels sont les signes, évolution, et traitement de la paralysie faciale périphérique « a frigore » ?

La paralysie faciale aiguë idiopathique, « a frigore » est **la cause la plus fréquente des PFP**.

- Elle **s'installe brutalement**, souvent le matin au réveil, d'emblée maximale ou se complétant en moins de 48 heures. Elle est volontiers précédée de douleurs rétro-auriculaires et peut s'accompagner d'une hyperacousie. Dans environ 1/3 des cas, le malade signale une sensation d'engourdissement de la face.

- Surtout, elle est **totale et isolée**, le reste de l'examen clinique est strictement normal, en particulier les autres nerfs crâniens.

- **L'évolution spontanée est favorable** dans la plus grande majorité des cas, surtout si la paralysie est incomplète. La récupération débute en 8 à 15 jours et la guérison est obtenue en moins de 2 mois dans la plupart des cas. Dans 5 à 10 % des cas, la récupération est lente et incomplète, pouvant laisser des **séquelles** : persistance du déficit, hémispasme facial post-paralytique, mouvements syncinétiques (le gonflement des joues entraîne la fermeture de l'œil), ou plus rarement syndrome des larmes de crocodile, secondaire à une réinnervation aberrante (larmolements lors du repas).

- Le **traitement** de la PF a frigore est dominé par la **prévention des complications oculaires** : protection oculaire nocturne par un pansement occlusif, instillation trois fois par jour d'un collyre antiseptique. L'efficacité de la corticothérapie n'est pas prouvée. Elle est préconisée si la PF date de moins de 24 heures.

## Faq 4 - Quelles sont les causes de paralysie faciale périphérique (en dehors de la PFP a frigore) selon les signes associées et le contexte ?

- **Certaines causes sont assez évidentes** en raison **des signes associés** ou du **contexte** de survenue :

- \* une PFP survenant dans un contexte de traumatisme crânien conduit à rechercher une **fracture du rocher** par un scanner cérébral.
- \* une PFP associée à une hémiparésie contralatérale respectant la face évoque un **accident vasculaire** du tronc cérébral.
- \* une PFP survenant au cours d'une histoire clinique d'atteinte multifocale du système nerveux central peut orienter vers une **sclérose en plaques**, surtout si on a la notion d'une évolution par poussées. A titre exceptionnel, une PFP peut inaugurer une sclérose en plaques.
- \* une diplopie faciale plus ou moins asymétrique peut s'observer au cours d'une **polyradiculonévrite aiguë**, mais elle est souvent au second plan du tableau clinique, largement dominé par le déficit moteur et les troubles sensitifs des membres, associés à une aréflexie ostéotendineuse.

- **D'autres causes sont moins évidentes et méritent d'être cherchées systématiquement** :

- \* la présence d'une éruption vésiculeuse dans la zone de Ramsay-Hunt (conque de l'oreille, conduit auditif externe) fait évoquer le diagnostic de **zona** du ganglion géniculé, devant une PFP en règle

massive et très douloureuse.

\* un écoulement auriculaire, une hypertrophie de la parotide, orientent vers une **pathologie ORL** (mastoiïdite, parotidite, tumeur parotidienne).

\* un contexte fébrile et a fortiori un syndrome méningé imposent une étude du LCR à la recherche d'une **méningoradiculite** bactérienne ou virale. La même attitude s'impose si l'interrogatoire apporte la notion d'un placard érythémateux sur le corps et/ou une morsure de tique dans les jours ou semaines précédents : une PFP apparemment isolée peut être révélatrice d'une méningoradiculite de Lyme que confirmeront les données sérologiques.

\* une PFP associée à une atteinte d'un ou plusieurs nerfs crâniens homolatéraux (hypoesthésie cornéenne, hypoacousie) fait suspecter une **cause tumorale**, surtout si la PFP s'est installée de façon progressive : tumeur de l'angle ponto-cérébelleux, gliome du tronc cérébral, métastase de la base du crâne, méningoradiculite carcinomateuse.

\* une PFP s'intégrant dans une neuropathie plus diffuse peut être due à un **diabète** ou à une **vascularite**, plus rarement à une lèpre en cas de séjour en pays d'endémie.

\* une **PFP récidivante** ou à bascule peut s'observer au cours du diabète, de la sarcoïdose (la PFP y est parfois associée à une atteinte uvéo-parotidienne : syndrome de Herdfort).

## Points essentiels :

### • La paralysie faciale centrale (PFC)

- prédomine nettement sur le territoire facial inférieur
- causes : cf. déficit neurologique récent

### • La paralysie faciale périphérique (PFP)

- atteint autant le territoire du facial supérieur que celui du facial inférieur
- La PF a frigore est la plus fréquente

- installée en quelques heures ou jours
- totalement isolée
- guérison en quelques semaines dans 90 % des cas
- protection de la cornée (+++)

### - Les autres causes de PFP sont plus rares

- pathologie ORL (fracture du rocher, parotidite)
- zona du ganglion géniculé
- méningoradiculite (Lyme)
- diabète, vascularite, sarcoïdose

## Myopathie

### Objectifs :

#### 1 - Connaissances requises :

1.1 Enoncer les principaux éléments diagnostiques et pronostiques.

- de la maladie de Steinert
- des dystrophinopathies

1.2 Enoncer les examens complémentaires permettant de conforter le diagnostic de myopathie.

1.3 Arguments du diagnostic et principes thérapeutiques des dermatopolymyosites.

1.4 Citer les causes des myopathies médicamenteuses et endocriniennes.

#### 2 - Objectifs pratiques :

2.1 Chez un patient réel ou simulé atteint de myopathie.

- conduire l'interrogatoire et faire un arbre généalogique (le cas échéant)
- réaliser l'examen clinique

2.2 Evoquer le diagnostic de myopathie sur un ou des cas vidéoscopés.

### Sommaire

[Faq 1 - Quelles sont les grandes catégories de maladies musculaires ?](#)

[Faq 2 - Quels sont les symptômes évocateurs d'une affection musculaire ?](#)

[Faq 3 - Quels sont les objectifs de l'examen clinique lorsque l'on suspecte une affection musculaire ?](#)

[Faq 4 - Quels sont les éléments anamnestiques permettant d'orienter le diagnostic étiologique d'une affection musculaire ?](#)

[Faq 5 - Quels sont les examens paracliniques susceptibles de confirmer l'existence d'une affection musculaire, et d'en orienter l'étiologie, en fonction du contexte clinique ?](#)

[Faq 6 - Quelles sont les caractéristiques de la maladie de Steinert ?](#)

[Faq 7 - Quelles sont les caractéristiques des dystrophinopathies ?](#)

[Faq 8 - Quelles sont les caractéristiques des myopathies inflammatoires primitives ?](#)

[Faq 9 - Quels sont les médicaments susceptibles d'induire une myopathie ?](#)

[Faq10 - Quels sont les principales myopathies endocriniennes ?](#)

#### [Points essentiels](#)

---

### Faq 1 - Quelles sont les grandes catégories de maladies musculaires ?

Les maladies musculaires se répartissent en 2 grands groupes :

- Les myopathies d'origine génétique comprennent :

- *Les dystrophies musculaires* où, du fait d'une altération primaire des fibres musculaires, celles-ci se détruisent progressivement.
- *Les myopathies congénitales* dues à une anomalie du développement et de la maturation des fibres pendant la période foétale.

- Les *myopathies métaboliques* secondaires à un dysfonctionnement de la voie de dégradation des sucres (glycogénoses), du métabolisme des graisses (lipidoses) ou de la chaîne respiratoire (maladies mitochondriales).

- Les myopathies acquises surviennent sur un muscle antérieurement sain et regroupent :

- Les *myopathies toxiques et médicamenteuses*.
- Les *myopathies inflammatoires*.
- Les *myopathies endocriniennes*.

## **Faq 2 - Quels sont les symptômes évocateurs d'une affection musculaire ?**

— Certaines situations sont d'emblée très suggestives :

- Déficit moteur bilatéral, progressif, de la racine des membres supérieurs et/ou inférieurs.
- Tableau de rhabdomyolyse aiguë (nécrose musculaire) caractérisé par des douleurs musculaires intenses de début brutal, une faiblesse généralisée, parfois un oedème musculaire considérable et l'émission d'urines rouges ou brun foncé (myoglobinurie).
- Ophtalmoplégie externe progressive (ptosis et/ou limitation des mouvements oculomoteurs).

— Il faut aussi savoir penser à une maladie musculaire dans d'autres circonstances :

- Hypotonie néonatale (myopathies congénitales)
- Lorsque l'examen est normal et que les symptômes sont intermittents, à type d'intolérance à l'exercice musculaire (myopathies métaboliques) ou d'accès parétiques aigus (paralysies dyskaliémiques).
- Devant une anomalie de la relaxation musculaire (myotonie)

## **Faq 3 - Quels sont les objectifs de l'examen clinique lorsque l'on suspecte une affection musculaire ?**

- Rechercher un déficit et s'assurer d'emblée qu'il répond aux critères du syndrome myogène par sa prédominance proximale (elle est très habituelle mais certaines myopathies telle la maladie de Steinert se manifestent par une faiblesse distale des membres), l'absence de fasciculations, l'absence de troubles sensitifs, le respect prolongé des réflexes ostéotendineux.

- Préciser la topographie du déficit au niveau des membres (proximal, distal ou global; symétrique ou non; sélectif ou non) et ne pas omettre d'examiner la musculature faciale, oculaire et vélo-pharyngolaryngée.

- Rechercher en association au déficit une atrophie ou une hypertrophie (langue, mollets), des douleurs (siège, qualité, circonstances de survenue), une myotonie (cf. maladie de Steinert), une limitation des amplitudes articulaires secondaires aux rétractions musculo-tendineuses.

- Rechercher d'autres signes que l'atteinte musculaire squelettique (altération de l'état général, signes cutanés ou articulaires, signes cardiaques ou respiratoires, signes neurologique centraux).

#### **Faq 4 - Quels sont les éléments anamnestiques permettant d'orienter le diagnostic étiologique d'une affection musculaire ?**

- La qualité des symptômes en faisant préciser la nature des premières manifestations.

- L'âge d'apparition et le profil évolutif. L'ancienneté des symptômes n'est pas toujours facile à déterminer, d'où l'intérêt de s'aider de repères biographiques (période néonatale, âge des acquisitions motrices, gymnastique scolaire, aptitude au service national...) pour dater les difficultés motrices. Ainsi, un déficit progressif des membres inférieurs débute d'abord par une difficulté à courir, monter les escaliers puis se relever de l'accroupissement. Le lever d'une chaise nécessite ensuite l'aide des mains (signe du tabouret) et le périmètre de marche se réduit progressivement. A un stade plus avancé, surviennent les chutes et l'usage d'une canne devient nécessaire.

- L'existence éventuelle d'antécédents familiaux et le mode de transmission. L'expression clinique de certaines maladies musculaires étant parfois variable au sein d'une même famille (pénétrance incomplète), il est indispensable de ne pas se contenter d'un interrogatoire rapide à la recherche de symptômes similaires chez les apparentés. Il faut toujours tracer un arbre généalogique (sans oublier de rechercher une consanguinité), ne pas négliger d'autres pathologies qui pourraient avoir un rapport avec une affection musculaire (mort fœtale, cardiopathie, cataracte), et ne pas hésiter à demander d'examiner les apparentés. Sans ces précautions, on risque de conclure à tort qu'une affection est sporadique.

Dès ce stade, on peut habituellement savoir à quel groupe de maladies musculaires on est confronté. Ainsi l'installation d'un déficit musculaire rapidement évolutif chez un sujet n'ayant auparavant aucune limitation physique et pas d'antécédents familiaux, évoque prioritairement une affection musculaire acquise. L'âge de début n'est pas le meilleur indicateur car certaines myopathies héréditaires ont une expression clinique tardive et, à l'inverse, certaines myopathies acquises (dermatomyosite) s'observent chez l'enfant.

#### **Faq 5 - Quels sont les examens paracliniques susceptibles de confirmer l'existence d'une affection musculaire, et d'en orienter l'étiologie, en fonction du contexte clinique ?**

— L'élévation du *taux sérique de la créatine kinase* (CK) est le reflet de la nécrose des fibres musculaires mais elle n'a aucune spécificité. Elle peut manquer dans d'authentiques myopathies. A l'inverse une élévation modérée (2 à 3 fois la normale) chez un sujet totalement asymptomatique est rarement le reflet d'une maladie musculaire.

— *L'examen électrophysiologique*

- Electromyogramme (EMG) : un tracé myogène est caractérisé par son aspect bas volté et anormalement riche par rapport à l'effort fourni, dû à un recrutement précoce de toutes les unités motrices (sommation spatiale). Les fibres musculaires constituant ces unités motrices étant altérées, les potentiels d'unité motrice sont polyphasiques, de brève durée et de petite amplitude. Cependant les tracés ne sont pas toujours aussi caractéristiques et peuvent intriquer des aspects trompeurs "pseudo-neuropathiques". La détection EMG d'une myotonie méconnue à l'examen clinique est par contre d'un intérêt diagnostique majeur.

- Les vitesses de conduction nerveuse sont normales.

— *L'imagerie musculaire* (scanner ou IRM) offre l'intérêt d'une analyse plus précise de la répartition des muscles atteints qui apparaissent hypodenses et hétérogènes sur le scanner. L'IRM aide à la détection des lésions inflammatoires.

— *Le test d'effort* sous ischémie ou l'épreuve d'effort sur bicyclette ergométrique sont utiles devant un tableau d'intolérance à l'effort dont ils peuvent préciser le mécanisme. L'absence d'élévation de l'acide lactique est en faveur d'une glycogénose tandis qu'une hyperlactacidémie évoque un dysfonctionnement mitochondrial.

— *La biopsie musculaire*, effectuée sous anesthésie locale, est un examen déterminant mais elle a ses limites et ne permet pas de conclure au diagnostic dans tous les cas. Elle ne devra jamais porter sur un muscle trop atteint (le tissu musculaire est remplacé par du tissu conjonctif et adipeux), ni sur un muscle récemment exploré par un EMG car l'aiguille peut induire une nécrose focale des fibres musculaires avec infiltrat inflammatoire. Surtout, son interprétation n'est fiable qu'en fonction du contexte clinique.

— Les autres examens complémentaires visent soit à apprécier le retentissement de la maladie (échocardiographie, épreuves fonctionnelles respiratoires), soit à rechercher une atteinte plurisystémique, un contexte inflammatoire, endocrinien.

— Le prélèvement sanguin en vue d'une *étude moléculaire de l'ADN* est bien sûr capital dans les affections musculaires d'origine génétique dont le gène est connu et les mutations identifiées.

## **Faq 6 - Quelles sont les caractéristiques de la maladie de Steinert ?**

Elle appartient au groupe des dystrophies musculaires. C'est la plus fréquente des myopathies héréditaires de l'adulte (prévalence 5/100 000). Il s'agit d'une affection multisystémique de transmission autosomique dominante. Sa sévérité est très variable allant des formes asymptomatiques aux formes congénitales de pronostic très sévère. Les symptômes observés dans une famille sont plus précoces et la maladie plus sévère au fil des générations (phénomène d'anticipation).

### **1 - Caractéristiques cliniques**

La maladie est habituellement reconnue dans la 3ème ou 4ème décennie. Son diagnostic est facile reposant sur des l'association d'une faiblesse musculaire avec myotonie et d'une atteinte plurisystémique.

— Le syndrome musculaire comporte :

- un déficit et une amyotrophie des muscles distaux des membres supérieurs et inférieurs, de la face et du cou. La musculature pharyngo-laryngée est parfois touchée entraînant une dysphonie et des troubles de la déglutition.
- une myotonie qui prédomine au niveau des mains et se manifeste par une lenteur à la relaxation musculaire. C'est un phénomène indolore dont les patients se plaignent exceptionnellement. Il faut donc savoir la rechercher: la myotonie spontanée est responsable d'une lenteur et d'une difficulté à l'extension des doigts lorsque le patient déserre les doigts de l'examineur. Elle est moins évidente si la faiblesse des doigts est sévère et peut alors être provoquée par une percussion franche de l'éminence thénar avec le marteau à réflexes (le pouce se met en adduction et ne revient que lentement à sa position initiale). En cas de doute, elle est détectable par l'EMG où, dès l'insertion de l'aiguille électrode dans le muscle au repos, sont enregistrées des rafales myotoniques donnant un bruit très caractéristique comparé à celui "d'un avion en piqué".

— Les autres manifestations sont :

- La calvitie précoce, constante chez l'homme
- La cataracte bilatérale et précoce, détectée par l'examen oculaire à la lampe à fente
- Les troubles cardiaques inconstants mais qu'il faut systématiquement dépister (ECG et holter rythmique annuels) d'autant qu'ils ne sont pas corrélés à l'atteinte musculaire squelettique. Il s'agit soit de troubles de la conduction parfois à l'origine de syncopes, soit de troubles du rythme auriculaire ou ventriculaire.

- Les troubles endocriniens (hypogonadisme, diabète de type 2)
- L'atteinte du système nerveux central (hypersomnie diurne, troubles de la personnalité).



## 2 - Confirmation du diagnostic

Par l'analyse génétique moléculaire directe : l'anomalie génétique correspond à l'amplification d'une répétition instable de triplets CTG dans une zone non traduite du gène DMPK localisé sur le chromosome 19. Chez les individus sains, ce triplet est répété moins de 37 fois. En revanche, chez les sujets atteints, la taille de la répétition est supérieure à 50 et augmente au fil des générations (le phénomène d'anticipation est dû à cette instabilité intergénérationnelle). Elle peut atteindre plus de 2000 CTG dans les formes néonatales. La majorité des symptômes est due à un dysfonctionnement du métabolisme des ARN par séquestration intra-nucléaire des ARNm mutés.

## 3 - Traitement

Il n'y a pas de traitement spécifique de cette affection. La cataracte peut être opérée, des attelles anti-équins prescrites pour corriger le steppage. Dans les rares cas où la myotonie est invalidante, on peut l'atténuer par le DIHYDAN\* ou le MEXITIL\* sous réserve de l'accord du cardiologue (drogues cardiotoxiques). Rappelons surtout l'intérêt de dépister les troubles cardiaques qui peuvent conduire à l'implantation d'un stimulateur ou à la prescription d'anti-arythmiques.

## Faq 7 - Quelles sont les caractéristiques des dystrophinopathies ?

On désigne sous ce terme les dystrophies musculaires d'hérédité récessive liée à l'X en rapport avec une mutation dans le gène codant pour la dystrophine. Il s'agit du plus grand des gènes humains connus (> 2 mégabases). Un défaut quantitatif ou qualitatif de la dystrophine, localisée à la face interne du sarcolemme, provoque une fragilisation de la membrane musculaire par rupture de la liaison entre le cytosquelette et la matrice extra-cellulaire.

Les anomalies géniques correspondent à des délétions ou duplications dans 70 % des cas, des mutations ponctuelles pour le tiers restant. Dans 1/3 des cas, il s'agit d'une néomutation. La sévérité de l'atteinte musculaire n'est pas corrélée à la taille ou au siège de la mutation mais à la conservation ou non du cadre de lecture. Dans le cas de la maladie de Duchenne, un décalage du cadre de lecture produit un arrêt prématuré de la traduction, la protéine n'est pas fonctionnelle et rapidement dégradée. En revanche, un respect du cadre de lecture permet la production d'une dystrophine diminuée ou tronquée dans la myopathie de Becker.

### 1 - La dystrophie musculaire de Duchenne

C'est la plus fréquente des myopathies chez l'enfant (1/3 500 nouveaux-nés masculins). Elle débute entre 3 et 5 ans par des troubles de la marche, des chutes et des difficultés à la montée des escaliers. Le déficit musculaire prédomine à la racine des membres inférieurs, le petit garçon se relève du sol en prenant appui sur ses cuisses pour redresser le tronc (signe de Gowers). L'hypertrophie musculaire (mollets, langue) est caractéristique mais inconstante. Un retard mental est observé dans 40% des cas. L'autonomie de la marche est perdue vers l'âge de 10 ans et des complications orthopédiques s'installent (rétractions, déformation du rachis) tandis que progresse la faiblesse des membres supérieurs qui compromet tous les gestes de la vie quotidienne. Le pronostic vital est engagé du fait de l'atteinte constante des muscles respiratoires et cardiaque (cardiomyopathie dilatée).

L'élévation de la créatine kinase est constante et majeure (> 1000 UI/l), présente dès les premiers jours de vie. La biopsie musculaire montre des lésions de type dystrophique et permet surtout d'objectiver l'absence de dystrophine par une étude immunocytochimique et en Western blot.

Le traitement est actuellement purement symptomatique (kinésithérapie, correction des déformations orthopédiques, prise en charge respiratoire et traitement de l'insuffisance cardiaque) et a permis un allongement de l'espérance de vie.

Le conseil génétique est fondamental et doit être précoce. Le diagnostic prénatal ne pose pas de problème si la mutation a été préalablement identifiée chez le propositus. Il consiste à rechercher la mutation dans l'ADN du fœtus XY (diagnostic de sexe préalable) extrait du trophoblaste à la 9ème semaine ou des amniocytes à la 12ème semaine. Dans les autres cas, il fait appel à un diagnostic



indirect par analyse de liaison au moyen de marqueurs polymorphes intragéniques, impliquant une informativité de ces marqueurs dans la famille et un résultat exprimé en pourcentage de risque. Le diagnostic des femmes transmettrices (les CK ne sont élevés que chez 1/3 d'entre elles) fait aussi appel à des techniques moléculaires différentes selon que la mutation a été identifiée ou pas.

## **2 - La dystrophie musculaire de Becker**

Son incidence est 10 fois moindre que celle de la myopathie de Duchenne. Son début est plus tardif et le déficit est moins sévère, conservant la prédominance pelvienne et l'association à une hypertrophie des mollets, avec une possibilité de marche conservée au delà de 20 ans et parfois beaucoup plus. L'atteinte cardiaque est moins constante mais peut être aussi sévère que dans la dystrophie de Duchenne. La biopsie musculaire avec étude de la dystrophine en immunofluorescence et Western blot, permet de confirmer le diagnostic en démontrant la présence de dystrophine en quantité réduite et avec une taille variable selon l'anomalie moléculaire en cause.

Les fils des patients atteints de myopathie de Becker seront indemnes mais toutes les filles seront conductrices obligatoires. Le diagnostic prénatal est possible selon les mêmes modalités que pour la myopathie de Duchenne.

## **Faq 8 - Quelles sont les caractéristiques des myopathies inflammatoires primitives ?**

Elles regroupent 3 entités qui ont en commun une atteinte inflammatoire dysimmunitaire du muscle strié.

### **1 - Dermatomyosite (DM)**

La DM est due à une atteinte primitive des capillaires musculaires, médiée par un mécanisme humoral et une attaque du complément. La nécrose ischémique des fibres musculaires est secondaire à cette atteinte vasculaire. C'est une affection commune à l'enfant (DM juvénile) et à l'adulte.

#### **- Manifestations cliniques des dermatomyosites :**

- *Manifestations cutanées* : érythro-œdème (visage, cou et décolleté, épaules) avec œdème lilacé des paupières supérieures qui est très caractéristique, papules de Gottron (plaques érythémateuses siégeant en bandes à la face d'extension des mains et des doigts, parfois coudes et genoux), érythème hyperhémique péri-unguéal douloureux (signe de la manucure). Dans certains cas, l'œdème est prédominant et peut faire errer le diagnostic.

- *Manifestations musculaires*: installation subaiguë sur quelques semaines ou mois d'un déficit proximal des membres et assez souvent des fléchisseurs de la nuque. Une dysphagie s'observe dans la moitié des cas. Le déficit s'accompagne une fois sur deux de myalgies spontanées ou déclenchées par la palpation. L'amyotrophie est absente ou modérée par rapport au déficit. Des douleurs articulaires sont parfois observées de même qu'un phénomène de Raynaud.

#### **- Examens complémentaires à réaliser en cas de suspicion de dermatomyosite**

Le syndrome inflammatoire biologique est modéré voire absent (1 cas sur 2). L'élévation des enzymes musculaires est inconstante (environ 80% des cas), corrélée à l'intensité des lésions nécrosantes. Des anticorps non spécifiques (facteurs rhumatoïdes, facteurs anti-nucléaires) et des anticorps anti-synthétases (JO1) sont recherchés. La biopsie musculaire objective des infiltrats inflammatoires de siège périvasculaire, une atrophie et des vacuoles ischémiques des fibres périfasciculaires. La radiographie pulmonaire doit être systématique et peut montrer un syndrome interstitiel. L'ECG peut mettre en évidence une atteinte cardiaque infraclinique.

*L'association à un cancer doit être recherchée de principe chez l'adulte*, surtout après 40 ans. Cette association existe dans environ 20% des cas et conditionne le pronostic (le cancer est la première cause de mortalité des DM de l'adulte). La DM précède le cancer dans 70% des cas. Le délai moyen

entre la survenue des 2 affections est le plus souvent inférieur à 1 an. Tous les types de cancers peuvent être observés (pulmonaire, digestif, gynécologique). Sa recherche impose donc un examen clinique complet et rigoureux, et des investigations orientées en fonction de points d'appel éventuels.

## **2 - En quoi les polymyosites (PM) diffèrent-elles des dermatomyosites ?**

Elles s'en distinguent par :

- Un mécanisme physiopathologique différent: atteinte primitive des fibres musculaires médiée par un mécanisme cellulaire cytotoxique (la biopsie montre des lésions inflammatoires endomysiales avec invasion partielle des fibres musculaires).
- Sa survenue exclusive chez l'adulte
- L'absence de manifestations cutanées
- Son association plus fréquente avec une maladie auto-immune (sclérodermie, lupus) et plus rare à un cancer.

## **3 - Quel est le traitement des dermatomyosites et des polymyosites ?**

Le traitement des DM et PM repose en première intention sur la corticothérapie débutée à la posologie d'1 mg/kg/j. et maintenue pendant 4 à 6 semaines. La réponse au traitement est jugée sur les paramètres cliniques et biologiques. En cas de cortico-résistance ou -dépendance, différents traitements immunosuppresseurs peuvent être proposés.



## **Faq 9 - Quels sont les médicaments susceptibles d'induire une myopathie ?**

- Les hypocholestérolémiants (statines et fibrates) responsables d'une élévation des CK, de myalgies et parfois d'un tableau de rhabdomyolyse aiguë
- La chloroquine et la colchicine (myopathie déficitaire indolore avec lésions vacuolaires des fibres musculaires)
- Les anti-rétroviraux (myopathie mitochondriale)
- Les corticoïdes au long cours (faiblesse avec amyotrophie, CK normale)

## **Faq 10 - Quelles sont les principales myopathies endocriniennes ?**

- Hyperthyroïdie (déficit proximal indolore des membres inférieurs avec CK normale; myopathie oculaire Basedowienne; paralysie périodique hypokaliémique)
  - Hypothyroïdie (faiblesse et enraidissement musculaire douloureux, élévation des CK)
  - Affections surrénaliennes (hypercorticisme, insuffisance surrénalienne)
  - Anomalies du métabolisme calcique et de la vitamine D (hyperparathyroïdie, ostéomalacie).
- Elles sont importantes à dépister devant un syndrome myogène acquis car le traitement de l'endocrinopathie peut faire disparaître les symptômes musculaires

## Points essentiels :

- Savoir évoquer une maladie musculaire devant une faiblesse bilatérale et progressive des membres supérieurs et/ou inférieurs, le plus souvent proximale, sans fasciculations ni troubles sensitifs.
- Ne pas oublier d'examiner la musculature faciale, oculaire et bulbaire.
- Examens complémentaires les plus utiles : dosage de la créatine kinase (CK) et biopsie musculaire.
- Toujours rechercher une cause curable (inflammatoire, toxique ou médicamenteuse, endocrinienne) devant un déficit musculaire acquis, rapidement évolutif.
- Savoir identifier les manifestations cutanées de la dermatomyosite et penser à rechercher un cancer associé devant une dermatomyosite de l'adulte.
- Toujours tracer un arbre généalogique devant une suspicion de myopathie héréditaire.
- Maladie de Steinert : la plus fréquente des myopathies héréditaires de l'adulte. Transmission autosomique dominante (expansion d'un triplet). Diagnostic clinique facile (faiblesse faciale et distale, myotonie des mains à savoir rechercher, calvitie chez l'homme) à confirmer par l'étude génétique moléculaire. Maladie multisystémique (cataracte, diabète, atteinte cardiaque à dépister régulièrement). Risque de forme congénitale grave (hypotonie néonatale, retard mental si survie) en cas de transmission maternelle.
- Maladie de Duchenne : la plus fréquente des myopathies héréditaires de l'enfant. Mutation du gène de la dystrophine (protéine sous sarcolemmique) sur le chromosome X. Faiblesse proximale des membres inférieurs et hypertrophie des mollets chez le jeune garçon. Taux de CK toujours très élevé. Absence d'immunomarquage avec l'anticorps anti-dystrophine sur la biopsie musculaire. Intérêt du conseil génétique et du diagnostic prénatal. Déficit partiel en dystrophine responsable d'un phénotype moins sévère (myopathie de Becker) chez l'adulte. Atteinte de la musculature cardiaque commune aux 2 formes.

## Sclérose latérale amyotrophique

### Objectifs :

#### 1. Connaissances requises :

- 1.1 Citer les arguments du diagnostic clinique et para-clinique.
- 1.2 Citer les formes de début les plus fréquentes (membre supérieur, bulbaire, membre inférieur) et les principaux diagnostics différentiels.
- 1.3 Citer les principes de prise en charge globale.

#### 2. Objectif pratique :

Evoquer le diagnostic de SLA sur un cas vidéoscopé (typique).

### Sommaire

[Faq 1 - Qu'est-ce que la sclérose latérale amyotrophique ?](#)

[Faq 2 - Quels sont les arguments du diagnostic clinique de la SLA ?](#)

[Faq 3 - Quels sont les arguments paracliniques du diagnostic de SLA ?](#)

[Faq 4 - Quelles sont les formes cliniques topographiques de la SLA ?](#)

[Faq 5 - Quels sont les principes de la prise en charge ?](#)

#### [Points essentiels](#)

---

### Faq – 1 Qu'est-ce que la sclérose latérale amyotrophique ?

La Sclérose Latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative affectant essentiellement les **neurones moteurs centraux et périphériques**. La SLA est, de loin, la plus fréquente des maladies du MN, groupe de maladies très variées dans leur pronostic . La SLA est une maladie dans laquelle coexistent une dégénérescence des MN cortico-spinaux ou MN centraux (MNC), et des MN spinaux dans la corne antérieure, ou MN périphériques (MNP). La constatation anatomo-pathologique classique est celle d'une sclérose des cordons latéraux de la moelle épinière, les cordons pyramidaux, et d'une raréfaction des MN dans la corne antérieure. C'est une maladie primitive du neurone, autrement appelée « **neuronopathie** ». L'affection ne s'accompagne pas de signes inflammatoires, pas de signes de nécrose, et il n'y a pas d'atteinte primitive de l'axone. Ces éléments la distinguent donc d'une pathologie démyélinisante, d'une maladie inflammatoire et d'une neuropathie.

La SLA est une des maladies neurologiques les plus graves et si sa prévalence est faible, son incidence en fait une maladie neurodégénérative particulièrement fréquente : cette incidence est proche de 2 à 3 / 100 000 habitants chaque année. Il y a, toutes formes confondues, une très légère prédominance masculine. L'âge de début moyen est de 56 ans et la médiane de survie est de 36 mois sans traitement. Cette médiane tend à se modifier actuellement sous l'influence d'une prise en charge adaptée.

Les pièges diagnostiques sont importants et fréquents, et justifient une exploration électroneuromyographique de qualité.

### Faq 2 - Quels sont les arguments du diagnostic clinique de la SLA ?

Si la maladie peut débuter par des symptômes où prédomine l'atteinte soit du MNP, soit du MNC, à la phase d'état ces deux syndromes vont coexister.

### — Présentation initiale

La plupart du temps le patient se plaint d'un trouble localisé : difficulté à tenir les objets ou à serrer, problèmes pour marcher sur un terrain irrégulier ou trouble de la parole. Quel que soit le segment de membre initialement atteint, le début est le plus souvent distal. Il est généralement insidieux, focal, prenant volontiers l'aspect d'une autre affection. Ainsi une faiblesse de la main sera aisément confondue avec une compression nerveuse localisée, le déficit des muscles jambiers et péroniers latéraux pourra passer au second plan devant des entorses à répétition, un trouble de la parole pourra en imposer pour une pathologie ORL.

L'examen clinique devra être minutieux à la recherche de signes d'atteinte motrice permettant d'évoquer **un syndrome soit du MN périphérique soit du MN central**, soit, et c'est une des clés du diagnostic, **l'association des deux**.

Le déficit n'est pas systématisé, c'est à dire qu'il ne touche pas un seul secteur nerveux ou un métamère précis, et certains signes doivent être absents : troubles de la sensibilité, syndrome parkinsonien, syndrome cérébelleux, trouble sphinctérien, trouble dysautonomique, démence, troubles oculo-moteurs. **Le tableau est moteur pur.**

### — Syndrome d'atteinte du MNP

C'est celui qui amène le plus souvent à consulter et qui est constaté par le patient ou son entourage. Le syndrome du MNP associe soit simultanément soit successivement les signes suivants :

- déficit moteur progressif
- amyotrophie, localisée au début
- fasciculations
- crampes

Il est classique que des crampes fréquentes et intenses précèdent la survenue du déficit moteur, quelques fois de plusieurs mois ou années. Les fasciculations sont fréquentes, peuvent également précéder le déficit moteur. Elles s'examinent à jour frisant et ne doivent pas être confondues avec les myokimies, petit battement régulier d'une partie de chef musculaire, à l'œil, la main ou la cuisse, symptôme banal.

### — Syndrome d'atteinte du MNC

Il retrace l'atteinte de la voie pyramidale et associe simultanément ou successivement les signes suivants :

- réflexes ostéo-tendineux (ROT) vifs, diffusés, parfois polycinétiques
- signe de Babinski
- spasticité

### — Arguments évolutifs

Les symptômes vont survenir de façon **asymétrique**, à la fois au plan topographique, un seul membre étant touché au début de la maladie, et ceci parfois durant plusieurs mois. L'atteinte du MN central et du MN périphérique sera également non proportionnelle, certains patients présentant un tableau surtout périphérique et d'autres présentant un tableau surtout central.

## Faq 3 - Quels sont les arguments paracliniques du diagnostic de SLA ?

### — Arguments du diagnostic positif

C'est l'**électroneuromyographie** (ENMG) qui est l'examen essentiel pour confirmer l'existence d'une dénervation. L'étude neurographique éliminera une neuropathie et une atteinte sensitive. L'étude

myographique montrera une dénervation dont une des caractéristiques est d'être diffuse, c'est à dire toucher des territoires cliniquement indemnes.

### — Arguments du diagnostic différentiel

Il est de règle que l'ensemble des explorations morphologiques et biologiques pratiquées au patient atteint de SLA soient normales. Ces éléments vont permettre d'éliminer ce que l'on appelle usuellement les « syndromes pouvant mimer la SLA ». Ces syndromes sont multiples, mais ne doivent pas justifier de bilans systématiquement très approfondis ou répétés à leur recherche car ils sont **rare**s. Ce sont :

- les neuropathies et en particulier les neuropathies motrices telles que la neuropathie motrice multifocale,
- les lésions médullaires, compressions (myélopathie cervicarthrosique), tumeurs ou syringomyélie, mais aussi les lésions post-radicales,
- les dysendocrinopathies que sont le diabète, l'hyperthyroïdie ainsi que l'hyperparathyroïdie,
- les dysglobulinémies malignes ainsi que les autres hémopathies malignes,
- les cancers solides et les syndromes paranéoplasiques,
- les maladies inflammatoires systémiques, en particulier la maladie de Gougerot.

En association à ces syndromes parfois complexes qui peuvent simuler une SLA, il faudra garder à l'esprit le caractère moteur pur de la maladie et son évolution progressive pour **ne pas méconnaître des lésions focalisées du système nerveux**, comme un syndrome canalaire ou une atteinte du plexus brachial par exemple, ou une maladie neurologique autre telle qu'une sclérose en plaque, un tableau multilacunaire ou une lésion cérébrale expansive.

**Les explorations justifiées devant une suspicion de SLA sont donc :**

- l'ENMG pour des raisons de diagnostic positif et différentiel,
- un bilan biologique adapté aux étiologies précitées,
- une imagerie de l'encéphale adaptée au niveau de l'atteinte, comprenant donc soit une IRM médullaire basse, haute, ou de l'encéphale.

La ponction lombaire ne semble pas justifiée de façon systématique.



## Faq 4 - Quelles sont les formes cliniques topographiques de la SLA ?

Ces formes sont très variées et variables, mais en fonction des localisations de début le tableau clinique peut être facilement trompeur.

### 1- Début au membre supérieur

C'est le plus fréquent, représentant un peu plus de 40 % des cas. Le début est en règle très focal en distalité à la main touchant soit la première loge interosseuse soit l'éminence thénar. L'examen de la sensibilité devra être attentif, ainsi que la recherche d'une amyotrophie diffuse avec un déficit moteur touchant aussi bien le versant cubital que médian.

### 2- Début au membre inférieur

Ce début de la SLA diffère du précédent selon deux points essentiels : d'une part un début plus volontiers purement périphérique (forme décrite par Patrikios) et une évolution habituellement un plus longue d'un à 2 ans. C'est la troisième forme de SLA par ordre de fréquence, elle représente 20 à 25 % des cas. Le début au pied peut induire des entorses répétées « guérissant mal » si bien que l'étiologie neurologique peut ne pas être authentifiée pendant plusieurs mois.

### 3 - La forme bulbaire de SLA

C'est la 2ème forme par ordre de fréquence, représentant 30 % des cas. Le début de la maladie est **plus tardif**, après 65 ans, la **prédominance féminine** est nette, puisque cette forme touche deux à trois femmes pour un homme. L'évolution de cette forme de SLA est également **plus rapide**, la médiane de survie des patients atteints de forme bulbaire étant en règle inférieure à 30 mois. L'atteinte du MN va avoir à ce niveau des manifestations particulières. Les noyaux moteurs du tronc cérébral seront touchés dans leur grande majorité, **à l'exception des noyaux oculomoteurs**. L'atteinte des noyaux moteurs des nerfs crâniens est diffuse :

- Atteinte du nerf trijumeau donnant **une faiblesse de la mastication**,
- Atteinte du nerf facial donnant une **faiblesse des commissures labiales**, avec une impossibilité précoce de faire la moue, de siffler.
- Atteinte du glosso-pharyngien et du pneumogastrique donnant une paralysie progressive du voile avec **une dysphonie nasonnée**, une paralysie de la déglutition, **la dysphagie**, qui génère **une stase salivaire** très handicapante pour le patient du fait d'un bavement qui devient continu.
- Atteinte du nerf spinal majorant les troubles phonatoires et engendrant une faiblesse de la **musculature cervicale**.
- Atteinte du nerf grand hypoglosse empêchant à terme complètement toute **protraction linguale**. L'amyotrophie linguale est parfois tardive, mais les fasciculations sont précoces.

A ces signes d'atteinte du MN périphérique vont s'associer des signes d'atteinte centrale, et en particulier une vivacité anormale du **réflexe massétérin**, qui peut être également compliquée d'une **spasticité avec un clonus de la mâchoire**, inconstant, mais très handicapant pour le patient. Enfin, le **rire et pleurer spasmodique** devra être précocement recherché, qui se manifeste initialement par une simple hypersensibilité émotionnelle, puis à terme donnant des crises de rire ou de pleurs immotivés et parfois très difficiles à arrêter. Quand la spasticité est marquée, la **dysarthrie** vient s'ajouter à la dysphonie.

### Faq 5 - Quels sont les principes de la prise en charge ?

Progressivement, le patient va perdre l'usage de ses deux membres supérieurs, de ses deux membres inférieurs, de sa parole, de sa déglutition puis à un dernier stade, de sa respiration. Il n'est toutefois pas initialement possible de distinguer le patient qui évoluera sur 3 ans de celui qui aura une évolution de plus de 10 ans.

#### 1 - Le traitement étiologique

Un seul médicament est reconnu efficace dans la SLA, c'est le Riluzole (Rilutek®). C'est une benzothiazole fluorée qui module l'influx calcique secondaire à l'activation des récepteurs au glutamate de type NMDA mais qui également module le canal sodium dépendant de ce récepteur et va augmenter la synthèse de facteurs de croissance fabriqués par les astrocytes. Le Rilutek® améliore le pronostic des patients d'environ 30 %. La posologie est de 100 mg par jour, 50 matin et soir. La thérapeutique est globalement bien tolérée, générant dans un 10 à 20 % des cas des nausées qui vont disparaître assez rapidement. Une surveillance biologique hépatique (TGO et TGP) est nécessaire tous les mois pendant les trois premiers mois, puis peut être espacée. Les études ont montré que les patients bénéficiaient plus du traitement si celui-ci était débuté précocement, d'où la nécessité d'identifier la maladie dès que possible. Le riluzole prolonge surtout la phase de la maladie durant laquelle le patient est autonome.

#### 2 - Rééducation kinésithérapique

Elle aura pour premier but d'éviter l'aggravation du patient en évitant la pratique d'une activité inadaptée. Ainsi, le patient doit-il diminuer son activité de façon à limiter le plus possible la sensation de fatigue. D'autres buts sont de prévenir l'algodystrophie et la thrombose veineuse. Le travail de kinésithérapie consistera donc en une prise en charge musculaire de relaxation et de massages et une mobilisation passive des articulations, sans travail actif et sans électrothérapie. Ce travail de kinésithérapie sera appliqué sur l'ensemble des secteurs déficitaires et au niveau respiratoire avec un drainage systématique pour éviter l'encombrement bronchique.

### 3 - Orthophonie

Cette rééducation spécifique de la parole, de la déglutition et de la coordination pneumophonique devra être proposée à tout patient ayant une atteinte bulbaire, qu'il s'agisse d'une atteinte initialement bulbaire ou survenant à ce niveau durant le cours de l'évolution. Elle permettra de conserver plus durablement une phonation efficace ainsi qu'une déglutition satisfaisante, tout en permettant une relaxation.

### 4 - Nutrition

La prise en charge nutritionnelle est indispensable chez ces patients pour traiter ou prévenir tout amaigrissement. Cela justifie dans un premier temps une prise en charge nutritionnelle pour adapter les apports.

Quand les processus paralytiques seront évolués, la déglutition deviendra trop altérée, faisant courir un risque de fausse route également trop important. Devra alors être proposée la gastrostomie qui doit impérativement être réalisée avant tout amaigrissement important et avant une atteinte respiratoire marquée.

### 5 - Prise en charge psychologique

Les patients ainsi que leurs familles ont besoin d'un soutien psychologique, étant donnée l'évolutivité de la maladie qui oblige l'ensemble du tissu familial à s'adapter continuellement au handicap du patient.

### 6 - Le traitement symptomatique

Il est destiné à traiter les conséquences ou les complications de la maladie. Il sera important d'être réactif pour ne pas laisser s'installer des troubles trop sévères. Nous citerons :

- la stase salivaire, traitée à l'aide d'anti-dépresseurs tricycliques, ou de patches de scopolamine
- la constipation, à prévenir surtout, par une diététique adaptée
- les douleurs, parfois très invalidantes car insomniantes, justifiant alors l'usage rapide d'antalgiques morphiniques
- la spasticité, traitée par Baclofène ou Dantrolène
- les crampes sont bien calmées par l'Hexaquine® ou, au besoin, par Cordarone®
- le rire et pleurer spasmodique réagit bien en règle aux antidépresseurs, soit tricycliques soit inhibiteurs de la recapture de la sérotonine

### 7- Prise en charge respiratoire

Le handicap respiratoire va être une des causes essentielles de l'engagement du pronostic vital. Cette atteinte respiratoire justifiera une surveillance régulière ainsi qu'une kinésithérapie respiratoire bien réalisée. Lorsque le handicap respiratoire va devenir significatif, on pourra proposer :

- **Ventilation non invasive** : les critères pour proposer au patient une ventilation non invasive, en particulier ventilation au masque nasal, sont en cours d'établissement. Si la règle est d'appareiller un patient ayant perdu 40 à 50 % de capacité vitale ou ayant déjà une désaturation importante ou une modification de la gazométrie, il est actuellement reconnu que ces critères font appareiller des patients beaucoup trop évolués et des études sont en cours pour déterminer le moment adéquat pour la réalisation de cette ventilation. Néanmoins, plusieurs études ont montré le bénéfice, en particulier en terme de confort de vie, qu'apportait ce type de ventilation.
- **Ventilation artificielle avec trachéotomie** : il ne s'agit plus là d'une prise en charge de la maladie stricto sensu mais d'un maintien artificiel en vie d'un patient qui aura été ventilé – intubé au préalable dans un contexte fréquent d'urgence. Ce patient vivra ensuite soit en unité de soins intensifs-réanimation, soit à domicile, nécessitant une prise en charge extrêmement lourde d'où les indications réduites de ce type d'intervention.



Les opinions convergent aujourd'hui pour dire que sa reconnaissance très précoce est nécessaire pour l'application du traitement médicamenteux et la prise en charge, multidisciplinaire.

### **Points essentiels**

- Dégénérescence progressive des motoneurones.
- Tableau initial distal, non systématisé, moteur pur.
- Médiane de survie 36 mois hors traitement.
- Diagnostic clinique : association de signes d'atteinte du motoneurone périphérique et central.
- Diagnostic paraclinique : électroneuromyographie complète.
- Diagnostics différentiels : multiples, éliminer les lésions autres du système nerveux (ENMG, IRM) et les maladies mimant la SLA (ENMG, biologie).
- Prise en charge globale : précoce, un seul traitement médicamenteux étiologique, un suivi multidisciplinaire, des moyens de soulager.